Zur Nosologie und Pathogenese des Lichen sclerosus et atrophicus

Heinrich Roßmann

1961

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555209_0083

AUS DER
DERMATOLOGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN
Direktor: Prof. Dr. A. Marchionini

Zur Nosologie und Pathogenese des Lichen sclerosus et atrophicus

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Heinrich Roßmann
aus München

München 1961

A. Schubert, München 5, Corneliusstr. 21 · Telefon 221777

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Privatdozent Dr. H. RÖCKL
Mitberichterstatter:	Professor Dr. A. MARCHIONINI
Dekan:	Professor Dr. Dr. H. EYER

Tag der mündlichen Prüfung: 11.4.1961

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

ÜBERBLICK ZUR LITERATUR

Der Lichen sclerosus et atrophicus (L. scl. atr.), von HALLOPEAU (1887) erstmals beschrieben als Lichen plan atrophique und von DARIER (1892) in seinem feingeweblichen Erscheinungsbild näher umrissen, bereitet hinsichtlich seiner nosologischen Einordnung, die im Laufe der letzten Jahrzehnte eine gewisse Wandlung erfahren hat, auch heute noch beträchtliche Schwierigkeiten, wobei die unterschiedlichen Auffassungen darin zum Ausdruck kommen, dass einmal Beziehungen zum Lichen ruber planus, zum anderen solche Fälle als Varietät der kleinfleckigen Sklerodermie angesehen werden, während eine weitere Gruppe von Autoren im L. scl. atr. ein selbständiges Krankheitsbild erblicken möchte.

Zur Nomenklatur sei daran erinnert, dass HALLOPEAU, der zunächst für diese Fälle die Bezeichnung Lichen plan atrophique vorgeschlagen hatte, anlässlich weiterer entsprechender Falldemonstrationen (1889) hierfür den Ausdruck Lichen plan scléreux empfahl. HALLOPEAU wie auch DARIER gingen dabei auf Grund vergleichender Betrachtung der klinischen Morphe davon aus, dass es sich beim L. scl. atr. mit seinen kleinen, weisslich-glänzenden, polygonalen, zur Agglomeration neigenden, zentral eingesunkenen Papeln und deren histologischen Besonderheiten - ein bandförmiges, recht massives, entzündliches Infiltrat unter einer subepidermal gelegenen, ödematösen, homogenisierten Bindegewebszone - um eine Sonderform des Lichen ruber planus handle, bei der lediglich das charakteristische Infiltrat in die tieferen Cutisschichten verlagert wäre.

Seit den Demonstrationen von HALLOPEAU und DARIER wurden in den folgenden Jahren Krankheitsbilder unter den verschiedensten Bezeichnungen veröffentlicht, die viele gemeinsame klinische und feingewebliche Veränderungen mit dem von o.g. Autoren herausgestellten Typ zeigten: kartenblattähnliche Sklerodermie (UNNA 1894), Lichen morphoeicus (STOWERS 1896), Weissfleckenkrankheit (WESTBERG 1901), White spot disease (JOHNSTON und SHERWELL 1903), Lichen albus (v. ZUMBUSCH 1906), Dermatitis lichenoides chronica atrophicans (CZILLAG 1909), Leucodermie atrophique ponctuée (MILIAN 1909), Morphea guttata (JAMIESON 1910), (PETGES 1913), lichenoide Sklerodermie (FISCHER 1911).

Hinsichtlich der vor allem in den ersten Dezennien dieses Jahrhunderts noch lebhaft diskutierten Beziehungen des L. scl. atr. zum Lichen ruber planus, VIGNOLO-LUTATI (1912), BIZZOZERO (1942/43), GOUGEROT (1934), GRZYBOWSKI (1937), BEJARONO und ENTERRIA (1934), die vor allem auf den Beobachtungen eines Nebeneinander von typischen Lichen-planus-Knötchen neben weisslichen, sklerotischen oder atrophischen Läsionen beim gleichen

Kranken beruhten, ist festzuhalten, dass diese Fälle von dem hier zur Diskussion stehenden Krankheitsbild streng zu unterscheiden sind, da hierbei neben skleratrophischen noch typische Lichen- ruber- Effloreszenzen in der Regel nachweisbar waren. Für diese Fälle sollte deshalb, wie LUTZ (1946) betont, die Bezeichnung L. scl. atr. gänzlich fallen gelassen werden, da es sich hierbei lediglich um Folge- bzw. Involutionserscheinungen und somit eine Variante des Lichen ruber planus handelt, die sinngemäss besser als Lichen planus sclerotisans bzw. atrophicans anzusprechen wäre, während für den eigentlichen L. scl. atr. das Fehlen der Primärmorphe, des typischen Lichen ruber-Knötchens, charakteristisch ist.

Während im weiteren Verlauf der Diskussion um die nosologische Stellung des L. scl. atr. die Vorstellung, dass es sich hierbei um eine Variante des Lichen ruber planus handle, bald an Bedeutung verloren hat, ist die Frage der Beziehungen des L. scl. atr. bzw. der Weissfleckenkrankheit - welch letztere Bezeichnung von einzelnen Autoren lediglich zur Umschreibung eines Symptomenkomplexes dient, dem nosologisch verschiedenartige Krankheitsprozesse zugrunde liegen können - zu dem Formenkreis der oberflächlichen, kleinfleckigen Sklerodermie immer wieder erörtert worden (UNNA 1894, ZARUBIN 1901, WARDE 1902, HERXHEIMER 1908, FISCHER 1911, C. A. HOFFMANN 1914, KYRLE 1925, EHRMANN und BRÜNAUER 1931, CIVATTE 1955, u. a.).

Für eine Abtrennung des L. scl. atr. bzw. der Weissfleckenkrankheit von den circumscripten Sklerodermien, insbesondere auf Grund bestimmter histologischer Kriterien, wie die Intensität des Infiltrates und das Zugrundegehen der elastischen Fasern, haben sich einige andere Autoren ausgesprochen, wie MONACELLI (1935), MIESCHER (1935), KOGOI (1936), KWIATKOWSKY (1935), MUSGER (1936), SCHUBERT (1936), MONTGOMERY und HILL (1940). Sie wollen im L. scl. atr. ein eigenes Krankheitsbild erblicken.

Auf Grund einer eingehenden kritischen Würdigung der klinischen und histologischen Merkmale der als Weissfleckenkrankheit, L. scl. atr., kartenblattähnliche oder circumscripte Sklerodermie im Schrifttum beschriebenen Fälle kommt LUTZ (1946) zu dem Schluss, dass sich darunter 3 Typen isolieren lassen:
1. Der besonders von MIESCHER herausgestellte Typ mit einer homogenen Sklerosierung des Bindegewebes im oberen Corium, einem diese Zone nach unten abschliessenden Infiltrat und einem Untergang der elastischen Fasern.
2. Der gleiche Typ, jedoch mit Erhaltenbleiben der elastischen Fasern und
3. ein hiervon abweichender Typ mit Quellung und Sklerosierung der kollagenen Fasern mit spärlichen, verstreuten Infiltratzellen und erhaltenen elastischen Fasern, wobei die Frage von LUTZ offengelassen wird, ob die Vertreter der Gruppe 1 und 2 als selbständige Krankheitseinheit von der Gruppe 3, die mit Sicherheit der umschriebenen Sklerodermie zuzuordnen ist, abgesondert werden müssen oder ob alle drei Varianten eines im Grunde analogen, nur in der

Auswirkung auf das Gewebe unterschiedlich verlaufenden Krankheitsprozesses bilden. Eine klare Entscheidung erscheint LUTZ auf Grund vergleichender morphologischer Betrachtung nicht möglich. Diese wäre erst zu erwarten, wenn wir genauere Einblicke in das Wesen der sklerodermatischen Prozesse besässen.

Welche Schwierigkeiten sich bei der nosologischen Einordnung der einzelnen Krankheitsbilder auch heute noch ergeben, zeigt ein Fall MIESCHERs (1948), bei dem klinisch das Bild einer Weissfleckenkrankheit bestand, während der histologische Befund vollkommen dem einer circumscripten Sklerodermie entsprach. So wird es denn auch verständlich, dass die Auffassung MIESCHERs und der o. g Autoren, die im L. scl. atr. ein selbständiges Krankheitsbild erblicken, durchaus noch nicht allgemeine Anerkennung gefunden hat, wie den Ausführungen von GANS - STEIGLEDER (1957) zu entnehmen ist, die das beim L. scl. atr. auftretende interfibrilläre Ödem nicht etwa als Gegensatz zur Sklerose bei der Morphea ansehen, da bei dieser ein ödematöses Stadium ebenfalls vorausgeht und es schliesslich auch bei der circumscripten Sklerodermie zu einem frühzeitigen Schwund der elastischen Fasern kommt, was allerdings von KORTING (1958) verneint wird. Schliesslich ist hier noch die Beobachtung von HAUSER (1958) anzuführen mit einer Kombination von L. scl. atr. und Morphea circumscripta im gleichen Herd, die doch für engere pathogenetische Zusammenhänge zu sprechen scheint, wobei der verschiedene klinische Aspekt durch den etagenmässig verschiedenen Ausgangspunkt des Prozesses zu erklären wäre. Für eine Wesensverschiedenheit beider Krankheitsbilder - Weissfleckenkrankheit (L. scl. atr.) und kleinflekkiger Sklerodermie -, die klinisch einander ausserordentlich ähnlich sein können, hat sich jüngst noch GERTLER (1960) ausgesprochen, wobei die feingeweblichen Besonderheiten als differentialdiagnostisch bedeutsam angesehen werden.

EIGENE UNTERSUCHUNGEN

In Anbetracht dieser unterschiedlichen Auffassungen des Schrifttums über die nosologische Stellung des L. scl. atr. und seiner Beziehungen zur Weissflekkenkrankheit bzw. zur kleinfleckigen circumscripten Sklerodermie wurde das diesbezügliche Krankengut der Münchner Dermatologischen Klinik aus den Jahren 1950 - 1958 gesichert. Unser besonderer Augenmerk galt dabei auch der Katamnese, um aus dem weiteren Verlauf des Hautleidens etwaige weitere Schlüsse ziehen zu können. Insgesamt konnten 26 Fälle ausgewertet werden, davon standen uns in 7 Fällen lediglich die histologischen Präparate zur Verfügung.

Anhand von 4 typischen Fällen sollen zunächst die charakteristischen klinischen und histologischen Befunde eingehender geschildert werden.

FALL 1, Josephine H., 63 Jahre alt, Prot. Nr. 10.

Familienanamnese o.B.

Eigene Anamnese: Vor 20 und 10 Jahren Strumektomie. Seit längerer Zeit klagt Pat. über periostitische Beschwerden im rechten Oberarm. Rö: Skelettsystem o.B. Als Nebenbefund besteht ein Alterswahn bei Cerebralsklerose. Neurologischer Befund: Wohl altersbedingte Schwerhörigkeit, rechtsseitige, periphere Facialislähmung.

Spezielle Anamnese: Vor 3 1/2 Jahren trat auf beiden Halsseiten je ein weisser kleiner Fleck auf, der sich langsam vergrösserte. Vor 2 Jahren bestand mässiger Juckreiz, der aber bald wieder verschwand. Die Pat. behandelte sich selber mit Zitronensaft. Seit 3 Jahren leidet sie an starkem Genitalpruritus; Behandlung mit Cyren- und Scherosonsalbe.

Status praesens: 63 jährige Pat. in gutem A.Z. und E.Z.; Kopf: Nervenaustrittspunkte frei, rechtsseitige Facialisparese. Mundhöhle: Zahlreiche überkronte Zähne, Schleimhaut ohne auffällige Veränderungen. Hals: diffuse Struma, Narbe nach Strumektomie. Bei grobklinischer Untersuchung Thorax und Abdomen ohne auffälligen Befund. BKS: 5/14, WaR: Ø. Das Blutbild zeigt eine leichte Monozytose.

Lokalbefund am 15.5.56: Über den mittleren Anteilen beider Schlüsselbeine, dem oberen Abschnitt des Sternums, sowie im Bereich des Halsansatzes in der Umgebung der Operationsnarbe zahlreiche weissliche, glänzende, stecknadelkopf- bis linsengrosse, ziemlich dichtstehende, stellenweise zu grösseren Plaques konfluierte, teils im Hautniveau gelegene, teils gering erhabene Flecken. Die Oberfläche ist bei den eingesunkenen Herden fein gefältelt, mit kleinen Schüppchen bedeckt oder weist im Zentrum einen kleinen Hornpfropf auf (Abb. 1a). Gleichartige Effloreszenzen auch an den Beugeseiten der Handgelenke. Am Genitale finden sich Veränderungen im Sinne einer beginnenden Kraurosis vulvae. Im Ganzen fällt ein stärkerer Befall der rechten Körperhälfte auf.

Lokalbefund am 11.8.58: Die grösseren Herde über den medialen Dritteln beider Schlüsselbeine bestehen unverändert. Jedoch sind die Mehrzahl der ursprünglich vorhandenen kleinen weisslichen, polygonalen Papeln eingesunken, bzw. unter dem Hautniveau gelegen und von einem blassrötlichen Saum umgeben (Abb. 1b). Daneben finden sich einzelne, offensichtlich jüngere und gering erhabene Knötchen mit einzelnen, zentralen Hornkegelchen dicht ober- und unterhalb der Strumektomienarbe, sowie an den seitlichen Halspartien und im Nacken. Einzelne linsen- bis bohnengrosse Herde an der Beugeseite des linken Oberarmes und an den Handgelenken beiderseits. Bei den konfluierten Herden ist teilweise noch deutlich die Knötchenstruktur der Primäreffloreszenzen zu erkennen. Gegenüber

dem letzten Befund hat eine Ausbreitung an den seitlichen Halspartien und an den Armen stattgefunden. Im Genitalbereich ist die Haut weisslich verfärbt, glatt und atropisch.

Histologischer Befund: (Präp. Nr. 56/254, 2 Biopsien: Rechte Halsseite, Beugeseite des rechten Handgelenks, Hämatoxylin-Eosin- und Elasticafarbung). Epidermisband gestreckt, Reteleisten und damit der Papillarkörper grösstenteils geschwunden. Lamellöse Orthohyperkeratose mit einzelnen follikulären Hyperkeratosen. Stratum granulosum etwas verbreitert. Stratum spinosum stellenweise auf wenige Zellenlagen reduziert. Die Basalzellschicht zeigt vielfach eine hydropische Degeneration mit Einwanderung einzelner Rundzellen. An der Epidermis-Cutisgrenze stellenweise deutliche Lücken- oder Spaltbildung. Das obere Drittel der Cutis weist ein erhebliches Ödem mit Homogenisierung und Quellung der kollagenen Fasern auf. Hier finden sich nur ganz vereinzelt Lymphozyten und Histiozyten. Diese kernarme, ödematöse Zone wird gegen die tieferen Cutisschichten zu von einem recht massiven, vorwiegend lympho-histiozytären, teils ausgesprochen perivasculären, teils bandförmigen Infiltrat wechselnder Breite umschlossen (Abb. 1c). In den tieferen Cutisschichten spärliche perivasale Rundzellansammlungen. Stratum papillare und reticulare sind auffallend gefässarm, an der Cutis-Subcitusgrenze ziemlich weitgestellte Gefässe ohne gröbere Wandveränderungen. Reste elastischer Fasern finden sich subepidermal, darunter ist eine breite Zone, in der die elastischen Fasern fehlen.

FALL 2, Hedwig R., 65 Jahre alt, Prot. Nr. 15

Familienanamnese o.B.

Eigene Anamnese: Seit etwa einem halben Jahr leidet die Patientin unter starkem Juckreiz in der Genitoanalregion. Etwa zur gleichen Zeit traten im oberen Anteil der Analfalte und über der linken Gesässhälfte zwei sich langsam vergrössernde, kaum juckende Herde auf.

Lokalbefund: Am oberen Rand der Rima ani und im oberen Quadranten der Glutealregion links findet sich je ein fünfmarkstückgrosser rundlicher, bzw. polycyclisch begrenzter, etwas eingesunkener Herd. Die Oberfläche ist glänzend, von feinen Schuppen bedeckt und fühlt sich pergamentartig an. Der Herd in der Analfalte ist gerötet, während der andere weisslich erscheint. Zwei weitere kleinere Herde finden sich unter beiden Brüsten: diese liegen etwas unter dem Hautniveau und sind von einer zigarettenpapierähnlichen Beschaffenheit. Die Oberfläche ist weisslich glänzend und leicht schuppend. Die Haut der äusseren Geschlechtsteile ist geschrumpft, bläulich weiss, pergamentartig glatt, trocken.

Histologischer Befund: (Präp. Nr. 56/312), Gesässherd, Hämatoxylin-Eosin- und Elasticafärbung):
Epidermis insgesamt abgeflacht, Reteleisten grösstenteils geschwunden. Lamellöse

Orthohyperkeratose mit Hornzapfenbildung in den Follikelostien. Stratum granulosum stellenweise verbreitert, Stratum spinosum vielfach bis auf zwei Zellreihen vermindert. Die Basalzellen zeigen eine stärkere hydropische Degeneration, hie und da Einwanderung einzelner Lymphozyten in die Epidermis, Melanin im Stratum basale ist geschwunden. Subepidermal sieht man vielfach Lücken- und Spaltbildung und darunter infolge eines interfibrillären Ödems eine aufgehellte, kernarme Zone mit wenigen erweiterten Blut- und Lymphgefässen. Eine bandförmige Rundzelleninfiltration schliesst die aufgehellte Zone nach der Tiefe zu ab. Darunter vorwiegend perivasculäre Rundzellansammlungen.
Die elastischen Fasern sind subepithelial deutlich rarefiziert, in den darunter gelegenen Cutisschichten noch vielfach erhalten (Abb. 2).

FALL 3, Elisabeth W., 65 Jahre alt, Prot. Nr. 25

Familienanamnese o.B.

Eigene Anamnese: Angeblich keine Kinderkrankheiten, auch sonst nie ernstlich krank gewesen. 1950 ambulante Behandlung eines Handekzems.

Spezielle Anamnese: Vor rund 7 Wochen verspürte die Pat. zum ersten Mal starken Juckreiz in der Kreuzbeingegend, der sich dann weiter auf Abdomen und Brust ausdehnte und von ihrem Hausarzt lokal mit Salben behandelt wurde. Da keine Besserung eintrat, erfolgte Einweisung in die Klinik.

Status praesens: 65-jährige, adipöse Pat. in gutem AZ und EZ. Linksseitige Struma, die Hautvenen darüber sind stark gestaut. Bei grobklinischer Untersuchung wurde sonst kein krankhafter Befund erhoben. Der Röntgenbefund ergab eine Skoliose mit Osteochondrose der Brust- und Lendenwirbelsäule mit relativ geringer Arthrosis deformans und mässiger Osteoporose. Am uneben begrenzten Intervertebralraum Th 12/L 1 lässt sich ein altes Trauma nicht sicher ausschliessen.

Lokalbefund: Im Bereich der Bauchhaut finden sich unterschiedlich grosse, teils streifenförmig angeordnete, weisslich glänzende, etwas eingesunkene, in der Konsistenz leicht verhärtete Fleckchen (Abb. 3a). Die gleichen Hautveränderungen sind auch an beiden Mammae und den seitlichen Brustkorbpartien zu beobachten. Vielfach zeigen die Herde einen lividen, zackigbegrenzten Randsaum. Ähnliche Effloreszenzen finden sich über dem Kreuzbein und unterhalb beider Achselhöhlen. An der rechten seitlichen Brustwand, knapp handbreit unterhalb der Achselhöhle, sieht man in einem 5 cm langen, streifenförmigen Bezirk bräunlichrote, mässig derbe, unregelmässig gestaltete, teilweise konfluierende, im Hautniveau gelegene oder deutlich erhabene Knötchen (Abb. 3b).

Histologischer Befund: (Präp. Nr. 58/333, Biopsie aus der rechten Brustseite, Hämytoxylin- Eosin- und Elasticafärbung).
Epidermisband atrophisch und gestreckt, der Papillarkörper ist verstrichen. Stratum corneum teilweise lamellös aufgesplittert, Orthohyperkeratose mit Ausbildung

einzelner Hornpfröpfe. Stratum granulosum gelegentlich verbreitert, Stratum spinosum etwas verschmälert. Hydropische Degeneration der Basalzellen. Unter der Epidermis ist eine schmale, aufgehellte Zone mit Vermehrung der interfibrillären Grundsubstanz zu sehen. Die Bindegewebsbündel sind hier feinfibrillär aufgespalten und zerissen. Darunter folgt eine Schicht, in der die kollagenen Fasern selbst gequollen und homogenisiert sind. Das auffallend zellarme Infiltrat, bestehend aus Lymphozyten und Histiozyten, ist vorwiegend perivasculär orientiert (Abb. 3c). Die Kapillaren und kleinen Venen im oberen Corium sind teils komprimiert, teils mässig dilatiert.
Die Elastica ist im wesentlichen erhalten, die Fasern erscheinen vielfach gestreckt, teils frakturiert und aufgesplittert (Abb. 3d).

FALL 4, Mathilde W., 57 Jahre alt, Prot. Nr. 26

Familienanamnese o.B.

Eigene Anamnese: Seit 1944 Spannungsgefühl der Haut im Bereich des Stammes. Seit einigen Jahren zunehmende blaurote Verfärbung des linken Beines.

Befund am 6.5.54: Ausgedehnte livide Verfärbung der Haut des gesamten linken Beines, in deren Bereich stellenweise eine feine Fältelung der Haut nachweisbar ist. Streifenförmige sklerodermatische Einlagerungen an den Beugeseiten des linken Oberschenkels. Auf der Beugeseite des rechten Unterarmes 3 umschriebene, etwa 5-markstückgrosse weisse, glänzende, verhärtete Hautbezirke; im Bereich der unteren Brust- und der oberen Bauchpartie ein etwa 10 cm breiter, gürtelförmiger, verhärterter, zentral weisslicher Herd mit einem lividrötlichen Saum.

Diagnose: Acrodermatitis chronica atrophicans HERXHEIMER mit streifenförmigen, sklerodermatischen Einlagerungen. Circumscripte Sklerodermie im Bereich der Brust und des rechten Unterarmes.

Therapie: 2 x 6 Mill. E. Penicillin.

Verlauf: Bei einer Nachuntersuchung 1/2 Jahr später sind die Erscheinungen von Seiten der Sklerodermie völlig abgeheilt, die der Acrodermatitis haben sich wesentlich gebessert.

Befund am 5.2.58: Die Hauterscheinungen von Seiten der Acrodermatitis sind bis auf die Atrophie sowie ein deutlich hervortretendes Venenrelief und einen eben noch erkennbaren lividen Farbton abgeheilt. Die Sklerodermiebezirke am rechten Unterarm sind bis auf geringe Reste geschwunden. Im Vordergrund steht jetzt eine Aussaat kleiner weisslicher Flecken am Stamm, die in den letzten Monaten an Zahl stark zugenommen hat. Gelegentlich geringer Juckreiz.

Lokalbefund: Im Bereich beider Brüste, über dem Brustbein, den seitlichen Brustpartien, der Bauchhaut bis dicht oberhalb der Schamhaargrenze, der Nackenregion rechts und der Flankenregion beiderseits zahlreiche dichtstehende, teils

konfluierende, hirsenkorn- bis linsengrosse, weissliche oder auch angedeutet gelbliche, im Zentrum leicht atrophische und etwas eingesunkene Flecken von landkartenähnlichem Aussehen, die submammär und über dem Processus ensiformis auf einer deutlich verhärteten Unterlage gelegen sind (Abb. 4a und 4b).

Histologischer Befund: (Brustherd, Präp. Nr. 58/1020, Hämatoxylin-Eosin- und Elasticafärbung):
Stellenweise lamellöse Orthohyperkeratose mit follikulärem Hyperkeratosen. Epidermis teilweise gestreckt und verschmälert, Papillarkörper verstrichen. In der oberen und mittleren Cutis interfibrilläres Ödem mit subepidermaler Pseudoblasenbildung, fleckförmige Sklerosierung der kollagenen Fasern in umschriebenen Bezirken. In der vermehrten Interfibrillären Grundsubstanz des Stratum papillare und reticulare verstreut einzelne Eosinophile und Fibroblasten. Etwas dichtere zellreichere Infiltrate in der mittleren und tieferen Cutis um die dort befindlichen Gefässe (Abb. 4c). Die Lymphspalten sind auffallend weit, Capillaren und Venen sind mässig bis stark erweitert, teilweise mit Erythrozyten erfüllt. Die elastischen Fasern im Stratum papillare und reticulare erhalten, an umschriebenen Stellen, vor allem in den stärker ödematösen Bezirken, sind sie geschwunden bzw. verdrängt (Abb. 4d).

DISKUSSION

Die Primäreffloreszenzen bei unserer ersten Kranken bilden stecknadelkopf- bis linsengrosse, rundliche oder polygonale, flach erhabene, weisslich glänzende, vielfach gruppiert angeordnete und teilweise konfluierende Papeln, wobei grössere, polycyclische Plaques entstehen. Ihre Oberfläche zeigt gelegentlich eine feine Schuppung, im Zentrum ist manchmal eine follikuläre Hyperkeratose nachweisbar. Bei den grösseren konfluierten Herden ist die Haut vielfach zigarettenpapierartig gefältelt oder mosaikartig gefeldert (Abb. 1). Die in ihrer Konsistenz gegenüber der umgebenden Haut sich kaum unterscheidenden, gering erhabenen Läsionen sind von einem schmalen erythematösen Saum umgeben, während die im Hautniveau gelegenen Flecken eine leicht hyperpigmentierte Randzone erkennen lassen.

Die vergleichende Betrachtung der Abb. 1 und 2 zeigt sehr deutlich, dass im weiteren Verlauf der Erkrankung (etwa 2 Jahre später) die ursprünglich erhabenen kleinen Papeln eingesunken sind, sodass nunmehr neben einzelnen eindeutig frischen Läsionen vorwiegend kleine, weissliche, teilweise konfluierende Flecken in der Schlüsselbeinregion nachweisbar sind, bei denen die atrophische Beschaffenheit mit gelegentlich mosaikartiger Felderung der Hautoberfläche im Vordergrund steht. Neben den Hauterscheinungen in der Hals- und oberen Brustregion bestanden bei dieser Patientin noch Veränderungen im Vulvabereich mit einem atrophisch-sklerosierenden Prozess ohne Übergreifen auf die weitere Umgebung (Dammregion, Oberschenkelinnenseiten).

Sowohl vom morphologisch-klinischen Erscheinungsbild mit den bekannten Prädilektionsstellen (Hals, Schultergürtel und Vulvabereich) wie auch auf Grund der feingeweblichen Befunde handelt es sich bei dieser Patientin um das typische Bild eines L. scl. atr., bei dem während der Nachbeobachtung die weitere Entwicklung der ursprünglich flach erhabenen, weisslichen Papeln zu den später eingesunkenen atrophischen Herden mit teilweise gefältelter Oberfläche verfolgt werden konnte.

Hiermit in Einklang zu bringen sind auch die feingeweblichen Veränderungen, bei denen vor allem die subepidermale ödematöse Bindegewebszone mit dem darunter gelegenen recht erheblichen, bandartigen lympho-histiocytären Infiltrat charakteristisch ist. Dabei ist es infolge der starken serösen Durchtränkung der oberen Cutisschichten an einezlnen Stellen auch zu einer subepidermalen Spalt- bzw. Lückenbildung mit Auflockerung der epidermo-cutanen Grenzfläche und hydropischer Degeneration der Basalzellen infolge eines intrazellulären Ödemes gekommen, wie es von MONTGOMERY und HILL (1940), FREUND (1951), LEVER (1954), sowie FLEGEL (1958) u.a. beschrieben worden ist.

Was das Verhalten der elastischen Fasern betrifft, deren Bedeutung insbesondere von MIESCHER (1935) sowie LUTZ (1946) zur Abgrenzung gegen die oberflächlichen kleinfleckigen Sklerodermien herausgestellt wird, wobei diese Autoren ihren frühzeitigen Untergang betonen, während GRZYBOWSKI (1937), MONTGOMERY und HILL (1940) und FLEGEL (1958) den Schwund der elastischen Fasern in der oberen Cutis mehr als Folge einer Verdrängung durch die erhebliche seröse Durchtränkung der subepidermalen Bindegewebszone ansehen, so zeigt Fall 1 unserer Kasuistik ebenfalls ein fast völliges Fehlen der Elastica in der oberen Cutis.

Ein etwas anderes klinisches Bild bietet Fall 2 insofern, als hierbei trotz der relativ kurzen Bestandsdauer der Hauterscheinungen, die nur im Vulvabereich subjektiv stärkere Beschwerden in Form eines erheblichen Juckreizes hervorgerufen hatten, sich nirgends frische papulöse Effloreszenzen mit einem rosafarbenen Hof nachweisen liessen, vielmehr handelte es sich bei dieser 65-jährigen Patientin um grössere, rundliche oder polycyclische begrenzte, weisslich glänzende, schuppende, gegenüber der Umgebung mehr oder minder eingesunkene Herde mit zigarettenpapierähnlicher Beschaffenheit oder mosaikartiger Felderung der Oberfläche in der Glutaealregion, oberhalb der Rima ani, im Bereich der Vulva und submammär.

Das feingewebliche Erscheinungsbild ist gekennzeichnet durch ein erhebliches subepidermales Gewebsödem mit grösseren Spalt- und Lückenbildungen an der epidermo-cutanen Grenze, durch eine stärker ausgeprägte Atrophie der Epidermis mit Schwund der Reteleisten sowie das Melanins im Stratum basale und eine erhebliche Verbreiterung der orthokeratotischen, lamellös geschichteten Hornschicht mit stärkeren Hornkegeln in den Follikeltrichtern. Im Gegensatz zu Fall 1 lassen sich jedoch in der subepidermalen Zone noch vielfach elastische Fasern nachweisen, wenn sie auch teilweise auffallend gestreckt bzw. auseinandergedrängt zu sein scheinen. Eine kräftige entzündliche Reaktion um die Gefässe im Bereich des Stratum reticulare besteht fast ausschliesslich aus Rundzellen und Histiozyten, wenn auch insgesamt nicht so ausgeprägt wie in Fall 1 unserer Kasuistik.

In Übereinstimmung mit dem makroskopischen Erscheinungsbild und dem feingeweblichen Befund mit der etwas schwächer entwickelten zellulären entzündlichen Reaktion und den im wesentlichen erhalten gebliebenen, lediglich stellenweise anscheinend rarefizierten elastischen Fasern handelt es sich bei dieser Kranken um ein älteres, fortgeschrittenes atrophisches Stadium des L. scl. atr., das gemäss der Klassefikation von LUTZ als Typ II der Weissfleckenkrankheit einzuordnen wäre, wobei sich die Frage erhebt, ob die elastischen Fasern lediglich auf Grund eines noch relativ frischen Prozesses - Bestandsdauer der untersuchten Efflo-reszenz etwa 1/2 Jahr - noch nicht geschwunden waren, oder ob unter Berücksichtigung des klinischen Bildes mit dem Überwiegen der atrophischen Vorgänge und Rückgang des entzündlichen Ödems die ursprüngliche Verdrängung der elastischen Fasern, wie sie MONTGOMERY und HILL (1940) angenommen haben, eine rückläufige Entwicklung durchgemacht hat, wodurch sich ebenfalls der positive Nachweis der elastischen Fasern im Bereich der subepidermalen Zone bei einzelnen Fällen von L. scl. atr. erklären liesse.

Etwas abweichend hiervon ist der Befund bei unseren beiden anderen Kranken. So steht bei Fall 3 im Vordergrund eine Aussaat feiner, weisslicher, oberflächlicher, in der Konsistenz deutlich vermehrter, vielfach streifenförmig angeordneter, gegen die Umgebung leicht eingesunkener Flecken im Bereich des Stammes. Einzelne von ihnen weisen einen lividen Randsaum auf. Daneben finden sich an der seitlichen Brustwand unterhalb der rechten Achselhöhle bräunliche, bizarr gestaltete, deutlich erhabene und verhärtete Knötchen. Lässt schon die meist unscharfe Begrenzung der deutlich indurierten weisslichen Flecken, das Fehlen jeglicher Follikelhyperkeratosen, der stellenweise deutlich sichtbare Lilac-Ring, sowie das Nebeneinander von Flecken und papulo-tuberösen Läsionen eine Zuordnung dieses Krankheitsbildes zum L. scl. atr. zweifehhaft erscheinen, so wird dieses noch deutlicher durch den histologischen Befund: So besteht hier unter einer mässig atrophischen, gestreckten Epidermis im Corium eine erhebliche Erweiterung der Capillaren und Lymphspalten mit einer stärkeren interfibrillären Ödembildung, vor allem in den oberen Cutisschichten, während gegen die Tiefe zu die Bindegewebsbündel vielfach homogenisiert und gequollen erscheinen. Beachtenswert ist die spärliche entzündliche Reaktion an den Gefässen mit einigen wenigen Lymphozyten und Histiozyten, wobei die Gefässwände nicht auffallend verändert sind. Die elastischen Fasern zwischen den sklerosierten oder feinfibrillär aufgesplitterten kollagenen Bindegewebsbündeln sind im wesentlichen erhalten, jedoch stellenweise frakturiert oder aufgespalten.

Damit ergeben sich doch eine Reihe deutlicher Unterscheidungsmerkmale, die es berechtigt erscheinen lassen, Fall 3 dem Formenkreis der circumscripten Sklerodermie zuzuordnen. Dabei wird die Entscheidung erleichter durch das klinische Bild - Nebeneinander von morphaeaartigen Flecken und eigentümlich papulösen Effloreszenzen, welch letztere als eine - wenn auch bisher ausserordentlich selten beobachtete - Variante der circumscripten Sklerodermie gelten -, sowie die feingeweblichen Besonderheiten, wie Fehlen jeglicher stärkerer entzündlicher zel-

lulärer Reaktionen und weitgehendes Erhaltenbleiben der elastischen Fasern.

Bei Fall 4 ermöglicht die längere Nachbeobachtung ebenfalls eine klare Stellungnahme, da bei dieser Patientin neben der Acrodermatitis chronica atrophicans des linken Beins gürtelförmig im Bereich des Stammes sowie am linken Unterarm typische, grossfleckige Morphaeaherde mit dem bekannten Lilac-Ring nachweisbar waren, die sich übrigens anlässlich einer Nachuntersuchung 2 Jahre später weitgehend zurückgebildet hatten, während zu diesem Zeitpunkt nun vor allem am Stamm multiple kleinste, punktförmige oder auch spritzerartige Flecken neben grösseren, zu unregelmässig gestalteten, landkartenähnlichen Plaques zusammengeflossene, weissliche oder mehr gelblich-weissliche, teilweise auf einer deutlich indurierten Unterlage lokalisierte Flecken beobachtet werden konnten, die ihrer Ausbreitung nach weite Flächen des Stammes einnahmen, unter bemerkenswerter Aussparung der Extremitäten.

Das bereits auf Grund des klinischen Bildes sowie der Anamnese als circumscripte Sklerodermie, und zwar als die kleinfleckige oberflächliche, generalisierte Variante der Sklerodermie angesprochene Krankheitsbild zeigt histologisch neben einer mässigen Atrophie der Epidermis und lamellösen Orthohyperkeratose ein erhebliches Ödem der oberen Cutis mit partieller Homogenisierung und Sklerosierung der kollagenen Fasern sowie verstreut eingelagerte Eosinophile und Fibroblasten, ferner einzelne herdförmige perivasculäre Zellansammlungen in den tiefen Cutisschichten. Die Lymphspalten, wie auch einzelne Venolen sind mässig erweitert, die Gefässwände jedoch insgesamt kaum verdickt. Die Elastica ist grösstenteils erhalten, lediglich in den stärker ödematösen Bezirken scheinen die Fasern zu fehlen bzw. infolge des erhöhten Flüssigkeitsgehaltes verdrängt zu sein.

Hinsichtlich der gegenseitigen Abgrenzung des L. scl. atr. von der kleinflekkigen, oberflächlichen Sklerodermie können in bestimmten Krankheitsstadien erhebliche Schwierigkeiten auftreten. Dies wird besonders dann offenkundig, wenn wir im Fall des L. scl. atr. weniger das papulöse Stadium, sondern das atrophische Stadium vor uns haben. Was die Verteilung der Effloreszenzen betrifft, so findet sich in unserem Krankengut von L. scl. atr. in Übereinstimmung mit dem Schrifttum eine bevorzugte Lokalisation im Bereich des Halses, Nackens und Schultergürtels, der Handgelenke und Kniekehlen sowie der Anogenitalregion. Die Hauterscheinungen sind häufig disseminiert angeordnet: Von 10 eigenen Fällen weisen 4 keine, 2 eine deutliche symmetrische Anordnung auf, während bei den übrigen teilweise eine Tendenz zur Symmetrie erkennbar ist. Während MIESCHER (1935) für den L. scl. atr. die Neigung zur symmetrischen Ausbreitung herausstellt, sind MONTGOMERY und HILL (1940), STREITMANN (1954) und HAUSER (1958) der Ansicht, dass die Läsionen häufiger disseminiert und nur gelegentlich symmetrisch angeordnet sind. Wenn auch im allgemeinen für die kleinfleckige Sklerodermie eine regellose Verteilung angenommen wird (MIESCHER, KORTING - 1958 -), so zeigen unsere eigenen Beobachtungen in 6 von 7 Fällen doch eine gewisse Neigung zur symmetrischen Anordnung. Gleichleutende Angaben stammen übrigens

auch von SZODORAY (1940), LUTZ (1946), TRAPL (1950), HYORTH (1956), CHRISTIANSON und Mitarbeiter (1956).

Als besondere Lokalisationsformen des L. scl. atr. werden vereinzelt auch Herde in der Mundschleimhaut beschrieben: So berichten RAVITS und WELSH (1957) erstmalig über einen 24-jährigen Mann mit ausschliesslichem Befall der Mundschleimhaut, während 2 weitere Kranke daneben auch typische Läsionen am übrigen Integument boten. Gleichartige Beobachtungen werden von HALLOPEAU (1887), WALLACE und NOMLAND (1948), MILLER (1957) und HAUSER (1958) mitgeteilt. Im eigenen Krankengut war eine Mundschleimhautbeteiligung nicht feststellbar.

Hingegen fanden wir bei 3 Kranken neben extragenital lokalisierten Herden von L. scl. atr. eine Mitbeteiligung der Vulva im Sinne der Kraurosis und bei 2 Fällen das Befallensein der Vorhaut; eine Kombination, die wiederholt im Schrifttum auftaucht, PAUTRIER und WORINGER (1937), GOTTRON (1937), KETRON und ELLIS (1939), SZODORAY (1940), MONTGOMERY und HILL (1940), LAYMON und FREEMAN (1944), WALLACE und NOMLAND (1948), WALLACE und WHIMSTER (1951), STREITMANN (1954) u.a., weshalb von manchen Autoren L. scl. atr. und spontane Kraurosis vulvae bzw. penis pathogenetisch als einheitlicher, letztlich atrophisierender Krankheitsprozess (GOTTRON) angesehen und als zusammengehörig aufgefasst werden, während die Mehrzahl der Autoren hierin jedoch zwei verschiedene Krankheiten erblickt. Hinsichtlich der Abgrenzung des L. scl. atr. im Genitalbereich bei Fehlen weiterer extragenital lokalisierter Effloreszenzen gegenüber der Kraurosis können die von MONTGOMERY und HILL (1940) herausgestellten Kriterien für den L. scl. atr., wie relativ scharfe Begrenzung der Herde, flach erhabene Papeln am Rande des atrophischen Bezirks, sowie das Übergreifen auf die benachbarten äusseren Hautpartien (z.B. Aussenseiten der grossen Labien, Analgegend und Oberschenkelinnenseiten) differentialdiagnostisch bedeutungsvoll sein. Diesen Autoren zufolge kommt der L. scl. atr. als eine unter mehreren möglichen Ursachen für eine Kraurosis vulvae bzw. penis in Betracht, was im übrigen auch von BIZZOZERO (1942/43) betont wird; weitere Einzelheiten zur Differentialdiagnose siehe bei STREITMANN (1954), der zwei Typen von atrophischen Genitalveränderungen unterscheidet.

Hinsichtlich der Geschlechtsverteilung wird im Schrifttum ein häufigeres Auftreten des L. scl. atr. beim weiblichen Geschlecht beschrieben: So fanden MONTGOMERY und HILL in ihrem Krankengut 6 mal häufiger Frauen als Männer betroffen. Ähnlich liegen die Verhältnisse bei unseren eigenen Kranken. Eindeutige Beziehungen zur Menopause, wie sie von BARBER (1949) herausgestellt werden, konnten wir nicht feststellen. Zwei unserer Kranken hatten bei der Erstmanifestation die Menopause noch nicht erreicht. Auffallend häufig wird in der amerikanischen Literatur über L. scl. atr. bei Kindern berichtet (GINSBURG 1939, BESSONE 1951, WRIGHT 1954, BRAIN und KINDLER 1955, CZERNOWSKY, DERBES und BURKE 1957). Nach DITKOWSKY und Mitarbeiter (1956) ist der L. scl. atr. bei Kindern bevorzugt in der Genitalregion lokalisiert. Unser einziger

jugendlicher Patient (14 Jahre, siehe Tab.) hatte ausschliesslich Erscheinungen in der Schulter-Nacken-Region und am rechten Unterarm.

HISTOPATHOGENESE und NOSOLOGIE des L. scl. atr.

Auf Grund unserer vergleichenden histologischen Untersuchungen verschiedener Stadien des L. scl. atr. sind wir mit NOMLAND (1930), MIESCHER (1935), MONTGOMERY und HILL (1940), FLEGEL (1958) u.a. der Auffassung, dass als primärer Krankheitsprozess eine subepidermale ödematöse Durchtränkung des Bindegewebes anzusehen ist, wobei die kollagenen Fasern zunächst infolge einer Anreicherung der interfibrillären Grundsubstanz auseinandergedrängt bzw. aufgesplittert werden. Derartige Veränderungen sind vor allem in frühen Stadien der geringfügig erhabenen, polygonalen, weisslich glänzenden Papeln nachweisbar. Zu diesem Zeitpunkt beobachtet man eine kräftige, vornehmlich lymphohistiocytäre, anfangs rein perivasculäre, später zunehmend bandartige Infiltration unterhalb dieses ödematösen Bindegewebstreifens, wobei die Infiltrate letzteren vielfach schüsselförmig umschliessen und dann bei entsprechender Schnittführung auch unmittelbar unterhalb der Epidermis gelegen sein können, wie dies beispielsweise aus Abb. 30 bei HAUSER (1958 b) ersichtlich ist. Bei stärkerer ödematöser Durchtränkung der oberen Cutis kann es zu subepidermaler Lücken- und Spaltbildung kommen, die gelegentlich, wie eine eigene Beobachtung zeigt, zur blasigen Abhebung der Epidermis führen kann (s. auch JOHNSTON und SHERWELL 1903). Während gröbere strukturelle Veränderungen an den Gefässwänden des oberflächlichen, des cutanen und subcutanen Gefässplexus vermisst werden, sind die Lymphspalten in der Regel erheblich erweitert. Die epidermalen Veränderungen, wie inter- und intrazelluläres Ödem des Stratum basale, Pigmentschwund, Atrophie des Rete Malpighii und lamellöse Orthohyperkeratose mit follikulären Hornpfröpfen müssen als Folgeerscheinung des Gewebsödems in der oberen Cutis angesehen werden.

Eine besondere Bedeutung als differentialdiagnostisches Kriterium zur Abgrenzung gegen die oberflächlichen kleinfleckigen Sklerodermien hat das Verhalten der Elastica beim L. scl. atr. erlangt, die nach KYRLE (1925), NOMLAND (1930), KOGOJ (1934), MIESCHER (1935), MUSGER (1936), HALTER (1938) und ROSSETTI (1956) relativ frühzeitig in der oberen Cutis infolge Zerstörung schwindet, während MONTGOMERY und HILL (1940) lediglich eine Verdrängung infolge der ödematösen Durchtränkung des Gewebes vermuten. Für diese Annahme scheinen die Fälle von L. scl. atr. mit erhaltenen elastischen Fasern zu sprechen (WARDE 1902, MONTGOMERY - ORMSBY 1907, RIECKE 1910, WEISSENBACH, FERNET, FAULONG 1936, BIZZOZERO 1942/43). MIESCHER (1948) nimmt an, dass es sich bei jenen Fällen von L. scl. atr. mit erhaltener Elastica um relativ frische Stadien handle. Hiermit in Einklang zu bringen wäre auch die Beobachtung von SCHUBERT (1936), der bei einer 4 Wochen alten Effloreszenz eine ge-

schädigte, aber im wesentlichen erhaltene Elastica innerhalb der subepidermalen, ödematösen Bindegewebszone fand.

Unter unserem auswertbaren Krankengut von 17 histologisch verifizierten L. scl. atr.-Patienten waren insgesamt 5 Fälle mit weitgehend erhaltener, wenn auch gelegentlich in der subepidermalen Zone gering rarefizierter oder fleckenförmig geschwundener Elastica. Unter den einer klinischen Untersuchung zugänglichen Kranken mit im histologischen Schnitt weitgehend unversehrter Elastica betrug die Bestandsdauer der untersuchten Effloreszenzen maximal 6 Monate. Andererseits liess sich bei einer etwa 1 Monat alten Läsion bereits ein weitgehender Schwund der Elastica feststellen. Diese Diskrepanz der Befunde lässt sich weniger durch die Krankheitsdauer als durch die Intensität der krankhaften Vorgänge im Gewebe erklären, in deren Mittelpunkt - wie oben angeführt - eine seröse Entzündung mit einer stärkeren Ansammlung interfibrillärer Gewebsflüssigkeit steht, die im weiteren Verlauf der Krankheit zu einer Homogenisierung und Sklerosierung der kollagenen Fasern in der subepidermalen Zone führt, während zu diesem Zeitpunkt das interfibrilläre Ödem in der Regel nicht mehr so ausgeprägt ist. Wenn es sich bei dem Elasticaschwund lediglich um ein Verdrängungsphänomen durch das initiale interstitielle Ödem handeln sollte, wie MONTGOMERY und HILL (1940) annehmen, so müsste man in älteren sklerosierten Herden elastische Fasern wieder nachweisen können, was wir aber auf Grund unserer Untersuchungen nicht bestätigen können. Wir möchten vielmehr annehmen, dass Untergang bzw. Erhaltenbleiben der elastischen Fasern in der subepidermalen Zone in erster Linie abhängig ist von der Intensität und dem Ausmass des krankhaften Prozesses im Bindegewebe, wie es übrigens auch von CIVATTE (1956) betont wird.

Auf die klinischen und feingeweblichen Unterschiede der beiden ersten Fälle zu Fall 3 und 4 unserer Kasuistik sind wir bereits näher eingegangen. Bei den letzten beiden Kranken, die vom klinischen Aspekt her als Weissfleckenkrankheit im weiteren Sinne (MIESCHER 1935) interpretiert werden können, ist bei Fall 3 zunächst auffällig das Fehlen einer stärkeren zellulären entzündlichen Infiltration. Während in der subepidermalen Zone ein vorwiegend interfibrilläres Ödem mit Aufsplitterung und Auseinanderdrängung der kollagenen Fasern angetroffen wird, steht in den tieferen Cutisschichten eine Verbreiterung und Quellung der kollagenen Fasern im Vordergrund. Die Capillaren und die postcapillären Venen sind entweder zusammengepresst oder mässig dilatiert. Die elastischen Fasern sind weitgehend erhalten, wenn auch an einzelnen Stellen eine Fragmentation zu beobachten ist. Damit spricht das feingewebliche Bild eindeutig für eine Sklerodermie.

Unsere letzte Beobachtung (Fall 4 unserer Kasuistik) ist insofern besonders interessant, als hier durch eine mehrjährige Nachbeobachtung neben einer Acrodermatitis chronica atrophicans PICK-HERXHEIMER und einer anfänglich typischen grossfleckigen circumscripten Sklerodermie (Morphaea), die sich später nahezu völlig zurückbildete, die Ausbildung multipler kleinfleckiger Herde beobachtet werden konnte, die histologisch ebenfalls einer Sklerodermie entsprachen, wobei

allerdings der an verschiedenen Stellen beobachtete herdförmige Schwund der elastischen Fasern in der mittleren Cutis bemerkenswert ist, da im allgemeinen die Elastica lediglich im Bereich der adventitiell orientierten Zellproliferation vermisst wird (KORTING 1958), wofür unser Fall (Abb. 4d) allerdings keinen Anhalt bietet, da in diesem Bereich jegliche stärkere perivasculäre Zellproliferation vermisst wird. Eine Zerstörung der Elastica ist jedoch in einzelnen Fällen ebenfalls beobachtet worden, wie die Fallbeschreibungen von GOUGEROT, BURNIER und ELIASCHEFF (1935), FELDMANN (1937) und SAUCAZ (1955) zeigen, was wiederum für die Annahme von GANS und STEIGLEDER (1957) zu sprechen scheint, der sich kürzlich auch HAUSER (1958) angeschlossen hat, wonach eine Abtrennung des primären L. scl. atr. von der circumscripten kleinfleckigen Sklerodermie zumindest vom histologischen Standpunkt, weniger auf Grund klinischer Merkmale, fragwürdig erscheint. Differentialdiagnostische Schwierigkeiten können sich aber auch vom klinischen Standpunkt in jenen Fällen von L. scl. atr. ergeben, bei denen sich nicht mehr die flach papulösen Herde nachweisen lassen, sondern die atrophisierenden Veränderungen ganz im Vordergrund stehen, woraus die hierfür im Schrifttum häufig benützte Bezeichnung der Weissfleckenkrankheit verständlich wird.

Eines der von MONTGOMERY und HILL für die Abgrenzung des L. scl. atr. von der umschriebenen Sklerodermie angeführten Argumente - das nahezu in allen Fällen bekannte Fehlen von Schleimhautveränderungen - ist durch die jüngsten Beobachtungen von RAVITS und WELSH (1957), HAUSER (1958) erschüttert worden.

Erschwert wird die Entscheidung dieser Frage noch dadurch, dass über die Pathogenese und Ätiologie des L. scl. atr., wie auch der Sklerodermie, wenig bekannt ist. Aus den mit gewöhnlichen Färbemethoden sowie mit elektronenoptischen Untersuchungen gewonnenen Erkenntnissen geht hervor, dass in der Regel bei der Sklerodermie abgesehen von der nodulären und keloidiformen Form (SEVILLE 1951, KORTING 1954) Strukturveränderungen an den kollagenen Fibrillen nicht gefunden werden (BAHR, SCHUERMANN und GRECELIUS 1951), hingegen Vermehrung sowie physico-chemische Zustandsänderungen der interfibrillären Grundsubstanz neueren histio-chemischen Ergebnissen zufolge angenommen werden müssen. Auf Grund eingehender histologischer und vergleichender histochemischer Untersuchungen bei der umschriebenen Sklerodermie vermutet MUSSO (1954), dass die Veränderungen im Stratum reticulare des Coriums die Folgen einer Anreicherung der nicht vollständig polymerisierten, im übrigen aber normalen Grundsubstanz sind, wobei der auslösende Mechanismus hierfür allerdings noch unbekannt ist.

Histologisch lassen sich nach MUSSO 4 Stadien bei der Morphaea unterscheiden: Im Stadium I Zunahme der kollagenen Grundsubstanz und Neubildung feiner kollagener Fäserchen, Verdrängung der elastischen Fasern. Im Stadium II

ist das Grundsubstanzmaterial in Form homogener eosinophiler Bänder im Überschuss vorhanden, die Gewebsspalten sind stark verschmälert oder geschwunden. Im Stadium III ist die Entwicklung feiner kollagener Fibrillen zwischen der Grundsubstanz charakteristisch, während das elastische Gewebe in unterschiedlichem Masse reduziert zu sein scheint. Im IV. und am weitesten fortgeschrittenen Stadium kommt es zur hyalinen Degeneration des kollagenen Bindegewebes und Verarmung an elastischen Fasern. Bemerkenswert ist, dass die kollagene Faserbildung mit und ohne Vermehrung der Fibroblasten einhergehen kann.

Mit der kombinierten Hale-PAS-Reaktion sowie der Alcianblau-PAS-Methode fand BRAUN-FALCO (1957, 1958) in dem ödematösen Stadium ("produktive Phase") der circumscripten wie auch der diffusen Sklerodermie Entmischungsvorgänge im Bereich der Grundsubstanz im Sinne einer Anreicherung von Hale- bzw. Alcianblau-positivem Material, das die kollagenen Fasern umkleidet und wegen seines unvollständigen Abbaus nach Hyaluronidaseeinwirkung neben sulfathaltigen Mucopolysaccharidsäuren auch reich an Hyaluronsäure zu sein scheint. Mit MUSSO vermutet BRAUN-FALCO, dass es sich bei der Sklerodermie zunächst um eine Anreicherung wenig viscöser mucinöser Grundsubstanz niedriger Polymerisationsstufe handelt, die mit zunehmender Sklerosierung der kollagenen Fasern wieder schwindet und offenbar in direkter Beziehung mit dem Sklerosierungsprozess zu stehen scheint.

Hinsichtlich der Herkunft des interfibrillären Materials besteht derzeit noch keine Klarheit. Gegen eine zelluläre Bildung spricht nach BRAUN-FALCO das Fehlen des interfibrillären Grundsubstanzmaterials in der Umgebung von Zellansammlungen (Mastzellen und Fibroblasten), vielmehr ist dieses ganz diffus im Bindegewebe angereichert. Andererseits konnten ASBOE - HANSEN und WEGELIUS (1956) zeigen, dass eine Zunahme der Gewebsflüssigkeit eine Degranulation der Hyaluronsäure und Heparin enthaltenden Gewebsmastzellen, welche gelegentlich bei Morphaea vermehrt sind (O'LEARY, MONTGOMERY und RAGSDALE 1957), auszulösen vermag. Bei dem Freiwerden der Hyaluronsäure, die stark wasserbindend ist, kommt es zur mucinösen Umwandlung der Gewebsflüssigkeit und zur Neubildung kollagener Fasern und damit zur fibrösen Organisation des Gewebes. Für die Herkunft, der Hale- bzw. Alcianblau-PAS positiven Substanzen aus dem Blut, etwa durch Anreicherung dieses Materials in Gefässwandnähe, geben die histochemischen Befunde keinen Anhalt (BRAUN-FALCO). Im Gegensatz zur diffusen Sklerodermie konnten SZODORAY und TUZA (1960) im Blutserum von Patienten mit circumscripter Sklerodermie auch keine Zunahme an Mucoproteiden feststellen. BRAUN-FALCO denkt an eine isolierte Diapedese sulfathaltiger Mucoproteide durch die Gefässwand oder an einen verzögerten Abtransport und dadurch bedingte Ansammlung der Intermediärstoffe im Bindegewebe, die dann in der Schwundphase durch Aufsaugung und Inkrustation zu einer Quellung, Homogenisierung

und Sklerosierung der kollagenen Fasern führt, wie es von SZODORAY und TUZA bei der Sklerodermie mit Hilfe der Ebnerschen Reaktion polarisationsoptisch nachgewiesen werden konnte. Im übrigen sei daran erinnert, dass die Grundsubstanz biochemisch und physicochemisch ein Stoffgemisch darstellt, das ständig Umbauvorgängen unterworfen ist (SCHALLOCK und LINDNER 1957), wobei Zellen und Grundsubstanz eine funktionelle Einheit bilden.

Was die Gefässveränderungen betrifft, so haben EHRMANN und BRÜNAUER (1931) darauf hingewiesen, dass bei der circumscripten Sklerodermie nennenswerte Gefässwandalterationen, insbesondere produktiver Natur, vermisst werden, was von KORTING (1958) auf Grund einer Durchsicht von 16 eigenen Fällen bestätigt wird. Im Gegensatz dazu haben jüngst CORONINI und Mitarbeiter (1960) obliterierende Gefässwandumbildungen bei circumscripter Sklerodermie gesehen, wobei kleine und mittlere Venen wie auch Arterien betroffen sein können, so dass offenbar nicht nur funktionelle Störungen der Blutzirkulation im Sinne gesteigerter Angiospasman bei der Sklerodermie bedeutungsvoll zu sein scheinen - LONGHI (1953), MÁRAMAROSI (1960) und NAGY (1960) u.a., deren Ursprung auf Funktionsstörungen im vegetativen Nervensystem bezogen wird (GOTTRON). Möglicherweise handelt es sich bei den gelegentlich mit Gefässveränderungen einhergehenden Formen von circumscripter Sklerodermie, die auch von O'LEARY, MONTGOMERY und RAGSDALE (1957) sowie REICH (1950) beschrieben wurden, um solche Fälle, die über einen längeren Zeitraum persistieren und schliesslich auch zu einer Atrophie führen können.

Wie bereits erwähnt, ist die Ursache aller Formen der Sklerodermie heute noch ungeklärt. In der Kasuistik tauchen immer wieder Beobachtungen einer posttraumatischen Sklerodermie, insbesondere bei der linearen Variante auf (O'LEARY und NOMLAND 1930, CURTIS und JANSEN 1958 u.a.; ausführliche weitere Kasuistik siehe KORTING 1958). Andererseits berichten RUBIN (1948) sowie CHRISTIANSON und Mitarb. (1956) über eine auffällige Häufung von Wirbelsäulenanomalien bei Kranken mit umschriebener Sklerodermie der unteren Extremitäten. So fanden CHRISTIANSON und Mitarb. bei 32 Kranken von insgesamt 235 Fällen mit umschriebener Sklerodermie congenitale Wirbelsäulenanomalien, wobei die sklerodermatischen Läsionen sich häufig proximal und nicht distal von der Skelettanomalie manifestiert hatten. Neben derartigen Beobachtungen, auf die auch SELÉNYI (1959) wiederum hingewiesen hat und die in einem Teil der Fälle als Lokalisationsfaktoren für die circumscripte Sklerodermie eine Rolle zu spielen scheinen, sowie der wiederholt beschriebenen ausgesprochen metameral-segmentalen Anordnung der Morphaea-Herde unterstreichen insbesondere auch die morphologischen Befunde am vegetativen Nervensystem die Bedeutung neuralen Schädigungen als Ursache für die Entwicklung sklerodermatischer Prozesse (JOHN 1949, ORMEA 1951, 1952; THIES 1960; CORONINI, KOVAC, LASSMANN und NIEBAUER 1960).

So beschreiben JOHN und ORMEA ausgedehnte, schwere, degenerative Verän-

derungen an den neurovegetativen Terminalformationen der Haut bei diffuser Sklerodermie. ORMEA (1951) findet bei frischen sklerodermischen Prozessen in den sympathischen Ganglien des Grenzstrangs proliferative Veränderungen an dem Hüllplasmodium und den Fortsätzen der Ganglienzellen im Sinne der Fortsatzdisharmonie von STÖHR jun. bis zu schweren irreversiblen degenerativen Veränderungen an den Nervenzellen bei weit fortgeschrittener diffuser Sklerodermie. Während den Untersuchungen von THIES (1960) bei der circumscripten kleinfleckigen Sklerodermie zufolge die pathologisch veränderten, nervösen Plasmastränge vor allem an dem cutanen Gefässnetz ausserhalb des sklerodermatischen Bezirks zutage treten und mithin nicht einfach als Folge der Veränderungen im kollagenen Bindegewebe bzw. der mesenchymalen Grundsubstanz sondern als pathogenetisch bedeutsam für den Krankheitsprozess gedeutet werden, dessen Angriffspunkt offenbar in den peripheren Bahnen des neurovegetativen Systems ansetzt, beschränken sich beim L. scl. atr. die regressiven Umformungen an den neurovegetativen, terminalen Formationen ausschliesslich auf die Bezirke der ödematösen, homogenen subepidermalen Bindegewebszone, woraus nicht ohne weiteres geschlossen werden kann, dass beim L. scl. atr. den Veränderungen am nervösen Substrat in der Peripherie unbedingt pathogenetisch eine ursächliche Rolle zukommt.

Im Hinblick auf diese pathogenetischen Gedankengänge beschäftigte uns die Frage, ob bei unseren Kranken mit L. scl. atr. sonstige neurologische Ausfallserscheinungen anzutreffen waren.

Bei einer Patientin (Fall 3 der Tabelle) hatten sich die Hauterscheinungen im Nacken im Ausbreitungsgebiet eines früher dort abgelaufenen Zosters entwikkelt. Bei einer weiteren Kranken fanden sich schwere Veränderungen der Brust- und Lendenwirbelsäule im Sinne einer Skoliose und Spondylose mit Osteochondrose des Zwischenwirbelraums L5/S1 jedoch waren keine nervösen Ausfallserscheinungen oder Funktionsstörungen in den zugehörigen Hautrealen nachweisbar. Ein anderer Patient berichtete, dass sich seine Hauterscheinungen in der Rückenregion im Anschluss an ein Trauma, Quetschwunde durch einen herabfallenden Baum, entwickelt hätten.

In Anbetracht der Tatsache, dass nur in diesen wenigen Fällen überhaupt mögliche Nervenläsionen bzw. - irritationen zu erwägen waren, entbehrt die Annahme eines pathogenetischen Zusammenhanges mit dem Nervensystem zunächst einer wohlfundierten Grundlage, zumal eindeutige metameral-segmental angeordnete Läsionen nicht beachtet werden konnten.

Wenn auch die Pathogenese des L. scl. atr. im einzelnen noch ungeklärt ist, so darf doch als gesichert gelten, dass es sich um einen primär entzündlichen, mit einem erheblichen interstitiellen Ödem sowie einer stärkeren perivaskulären Zellproliferation einhergehenden Prozess im oberen Corium handelt, wobei möglicherweise eine durchaus nicht immer morphologisch fassbare Gefässwandaltera-

tion - z.B. in Form von Intimawucherungen (FREUND 1951, LYNEN 1950) - die Ursache für eine gesteigerte Permeabilität oder gestörte Rückresorption durch die Capillarwände des oberflächlichen Gefässplexus bildet. Von der Stärke und dem Ausmass dieses primär entzündlichen Geschehens, das FLEGEL (1958) mit der "serösen Entzündung" identifiziert und bis zur blasigen Abhebung der Epidermis führen kann - wie wir es in 4 eigenen Fällen beobachten konnten, während die oben geschilderten Veränderungen am Epithel als Folgeerscheinungen gedeutet werden müssen -, hängt es offenbar ab, ob die elastischen Fasern zerstört werden oder nicht. Dabei scheint der perivasculären Zellproliferation eine besondere Bedeutung zuzukommen, da gerade in ihrem Bereich der frühzeitige Schwund der elastischen Fasern bemerkenswert ist. Da das bandförmige Infiltrat im Verlaufe des Krankheitsprozesses sich weiter gegen die tieferen Coriumschichten vorschiebt, wird es verständlich, wenn in späteren Stadien eine breitere Zone eines elasticafreien homogenen Bindegewebsstreifens angetroffen wird (REICH 1950). Dass daneben auch im ödematösen Stadium der circumscripten kleinfleckigen Sklerodermie die elastischen Fasern verdrängt sein können, zeigt Fall 4 unserer Kasuistik. Im übrigen wird aber von der Mehrzahl der Autoren für letzteres Krankheitsbild das weitgehende Erhaltenbleiben der Elastica, abgesehen von dem Bereich der perivasculären Zellansammlungen, herausgestellt (MIESCHER 1935, LUTZ 1946, LEVER 1954, KORTING 1958 u.a.), während GANS - STEIGLEDER 1957 auch für die circumscripte Sklerodermie das Fehlen der Elastica beschreiben.

Überblicken wir noch einmal die feingeweblichen Befunde beim L. scl. atr. und bei der kleinfleckigen, circumscripten Sklerodermie, so ergeben sich wohl in den klassischen und ausgeprägten Fällen bemerkenswerte Unterschiede, die allerdings ihrem Wesen nach viele Gemeinsamkeiten erkennen lassen, weshalb vom allgemeinen histopathologischen Standpunkt eine klare Trennung durchaus nicht immer, insbesondere im fortgeschrittenen Stadium, durchzuführen ist, sodass die Auffassung jener Autoren verständlich wird, die den L. scl. atr. bzw. die Weissfleckenkrankheit in die Gruppe der Sklerodermien einreihen möchten. Jedoch vom klinischen Standpunkt und auf Grund der im Initialstadium vorhandenen unterschiedlichen feingeweblichen Befunde sowie unter Berücksichtigung der neurohistologischen Befunde am peripheren vegetativen Nervensystem mit den degenerativen Veränderungen an den terminalen neurovegetativen Formationen ausserhalb des eigentlichen sklerodermatischen Bezirkes im Falle der circumscripten Sklerodermie (THIES 1960) sowie der diffusen Sklerodermie (JOHN 1949, ORMEA 1952), andererseits in Anbetracht des Beschränktbleibens der pathologisch veränderten neurovegetativen Plasmastränge auf die eigentliche homogenisierte Bindegewebszone im Falle des L. scl. atr. erscheint es uns doch berechtigt, L. scl. atr. und kleinfleckige Sklerodermie als zwei getrennte Krankheitseinheiten zu betrachten, die nicht nur durch ihren etagenmässig unterschiedlichen Sitz des Prozesses bedingt sind. Eine Korrektur dieser Auffassung erscheint derzeit auch insofern nicht gerechtfertigt, als auf Grund katamnestischer Erhebungen im Schrifttum wie

im eigenen Krankengut keine sicheren Übergangsstadien bekannt geworden sind. Die ganz wenigen Beobachtungen des Nebeneinander von L. scl. atr. und Morphaea beim gleichen Kranken lassen nicht ohne weiteres auf eine Zusammengehörigkeit beider Krankheitsbilder schliessen, wie MIESCHER bereits betont. Dies gilt auch für den Fall von HAUSER (1958), bei dem sich neben einer Morphaea ein L. scl. atr. im gleichen Bereich befand, wobei noch zu erwägen wäre, ob es sich dabei nicht um die Kombination einer oberflächlichen kleinfleckigen Sklerodermie mit einer typischen Morphaea gehandelt haben könnte.

Sowohl kleinfleckige Sklerodermie wie das atrophische Stadium des L. scl. atr. können vom klinisch-morphologischen Aspekt her durchaus dem Bild der Weissfleckenkrankheit entsprechen. Da diese Bezeichnung für mehrere Krankheitsbilder gebraucht wird, pathogenetisch also ganz verschiedene Krankheitsprozesse hier untergeordnet werden, kann dieser Name im Schrifttum allzuleicht Verwirrung stiften. Statt dessen erscheint es uns sinnvoller, von einem primären L. scl. atr., einem sekundären L. scl. atr. oder von einer circumscripten kleinfleckigen Sklerodermie zu sprechen.

Während die o. erwähnten histochemischen Befunde der letzten Jahre neue Einblicke in die Pathogenese der Sklerodermie vermittelt haben, sind solche Untersuchungen beim L. scl. atr. im grösseren Rahmen noch nicht durchgeführt worden. Es wird die Aufgabe künftiger histo- und fermentchemischer Forschung sein zu prüfen, ob sich beim L. scl. atr. entsprechend unserer Vorstellung auch andersartige Vorgänge in der Bindegewebsgrundsubstanz als bei der umschriebenen Sklerodermie nachweisen lassen, etwa infolge stärkerer Exsudation von Serum bzw. Plasmabestandteilen, die ihrerseits für die stärkere Zellproliferation in den vasalen Indifferenzzonen verantwortlich sein könnte. Auf Grund unserer bisherigen klinischen Beobachtungen und feingeweblichen Befunde möchten wir uns jedenfalls der Auffassung jener Autoren anschliessen, die im L. scl. atr. und der circumscripten Sklerodermie zwei verschiedene Krankheitsprozesse erblicken.

ZUSAMMENFASSUNG

Nach einem Überblick über die Literatur, die die unterschiedlichen Auffassungen über die nosologische Stellung des Lichen sclerosus et atrophicus widerspiegelt, wobei insbesondere auch im neueren Schrifttum enge pathogenetische Beziehungen zur kleinfleckigen circumscripten Sklerodermie zur Diskussion stehen, werden die klinischen und histologischen Befunde beider Krankheitsbilder an Hand des einschlägigen Krankengutes der Münchener Dermatologischen Universitäts-Klinik aus den Jahren 1950 - 1958 herausgestellt und tabellarisch zusammengefasst. Insgesamt konnten 26 hierzu gehörige Fälle ausgewertet werden; bei 17 Kranken handelte es sich um einen Lichen sclerosus et atrophicus, 9 Patienten entsprachen dem Bild der kleinfleckigen Sklerodermie. In einigen Fällen konnten auch katamnestische Erhebungen durchgeführt werden.

An Hand von 4 ausführlich beschriebenen kasuistischen Beispielen werden die klinischen und feingeweblichen Besonderheiten beider Krankheitsprozesse besprochen und auf die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten hingewiesen, sofern es sich um ältere Stadien des Lichen sclerosus et atrophicus handelt, in denen die papulösen Veränderungen gegenüber atrophisierenden Vorgängen zurücktreten. Demgegenüber ist die Entscheidung in frischen Stadien des Lichen sclerosus et atrophicus auf Grund des histologischen Befundes wesentlich leichter. Es handelt sich danach um ein hochgradiges Ödem im Bereich des oberen Cutisdrittels mit einer Homogenisierung des kollagenen Bindegewebes, Vacuolisierung des Stratum basale und Schwund der elastischen Fasern sowie um eine regelmässig vorhandene, kräftig entwickelte, herdförmige oder bandartige zelluläre Proliferation der perivasalen Indifferenzzonen des subpapillären Gefässplexus. Diese "entzündliche" Infiltration bildet die untere Begrenzungslinie des ödematösen Bereichs gegenüber den tieferen unveränderten Bindegewebsschichten.

Im Gegensatz hierzu wird bei der kleinfleckigen Sklerodermie eine stärkere zelluläre Proliferation vermisst. In der ödematösen Phase können die elastischen Fasern verdrängt sein. Auf die im Schrifttum neuerdings beschriebenen histochemischen Besonderheiten, die für eine Anreicherung sauerer Mucopolysaccharide in der nicht vollständig polymerisierten Grundsubstanz zu sprechen scheinen und im Sklerosierungsstadium wieder schwinden, wird hingewiesen. Die Ursache für diese Entmischungsvorgänge der Grundsubstanz ist nicht bekannt.

In Anbetracht der unterschiedlichen klinischen und histologischen Befunde besonders in den Frühstadien beider Dermatosen sowie des Fehlens von Übergangsformen in der Katamnese wird die Ansicht jener Autoren gestützt, die an der Wesensverschiedenheit beider Krankheitsprozesse festhalten.

ASBOE-HANSEN, G. and O. WEGELIUS: Mastcells and tissue water. Exper. Cell. Res. 11, 437 (1956).

BAHR, G.F., H. SCHUERMANN und G.GRECELIUS: Elektronenoptische Untersuchungen bei progressiver Sklerodermie, Lupus erythematodes, und Acrodermatitis chronica atrophicans. Hautarzt 2, 513 (1951).

BARBER, H. W.: Zit. nach Mac Kenna und Russel (1949).

BEJARANO und ENTERRIA: Über atrophierenden oder sklerosierenden Lichen. Actas dermo-sifilogr. 26, 111 (1933). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 48, 127 (1934).

BESSONE, L.: Contributo clicico allo studio della White Spot disease (un caso di morpha guttata a insorgenza precoce evoluzione rapida e distribuzione zonale). Aggionrn. pediatr. (Roma) 2, 302 (1951). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 83, 56 (1953).

BIZZOZERO, E.: Sclerodermia guttata, Lichen sclerosus, Kraurosis penis. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 183, 493 (1942/43).

BRAIN, R. T. a. KINDLER: Lichen sclerosus et atrophicus with cutaneous and ano-genital lèsions. Proc. 10th Internat. Congr. of Dermatol., London 1952, 508 (1953). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 91, 201 (1955).

BRAUN-FALCO, O.: Histochemische und morphologische Studien an normaler und pathologisch veränderter Haut. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 198, 111 (1954).

BRAUN-FALCO, O.: Über das Verhalten der interfibrillären Grundsubstanz bei Sklerodermie. Derm. Wschr. 136, 1085 (1957).

BRAUN-FALCO, O.: Über Untersuchungen des Hautbindegewebes mit der Hale-PAS-Reaktion (Ritter - Oleson) unter normalen Bedingungen und bei Erkrankungen des Hautbindegewebes. Acta histochem. 5, 10 (1958).

CALLOMON, F. T.: Neuere Arbeiten des amerikanischen Schrifttums III: Lupus erythematodes - Lichen sclerosus et atrophicus. Hautarzt 9, 433 (1958).

CHRISTIANSON, H. B., C. S. DORSEY, P. A. O'LEARY and R. R. KIERLAND: Localized Scleroderma: a clinical study od 235 cases. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 74, 629 (1956).

CIVATTE, J.: Les sclérodermies. Rev. Practicien 1955, 2941. Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 94, 344 (1956).

CORONINI, C., W. KOVAC, G. LASSMANN und G. NIEBAUER: Zum Sklerodermie-Problem. Acta neurovegetative (Wien) 21, 231 (1960).

CURTIS, A.C. and Th. G. JANSEN: The prognosis of localized Scleroderma. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 78, 749 (1958).

CZERNOSKY, M. E., V. J. DERBES and J. W. BURKE jr.: Lichen sclerosus et atrophicus in children. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 75, 647 (1957).

CZILLAG, J.: Dermatitis lichenoides chronica atrophicans. Ikonogr. dermat. (Kioto) 4, 147 (1909).

DARIER, J.: Lichen plan scléreux. Ann. Dermat. et Syph. (Paris) 23, 833 (1892).

DITKOWSKY, S. P., A. B. FALK, N. BAKER and M. SCHAFFNER: Lichen sclerosus et atrophicus in childhood. J. Dis. Childr. 91, 52 (1956). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 96, 149 (1956).

EHRMANN, S. und S. R. BRÜNAUER: Handbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten. Bd. 8/2, 763 Berlin: Springer 1931.

FELDMANN, S.: Dermatitis lichenoides chronica atrophicans (Czillag). Arch. Derm. Syph. (Chicago) 35, 543 (1937).

FISCHER, W.: Über eine dem Lichen sclerosus (Hallopeau) angenäherte Form der circumscripten Sklerodermie. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 110, 159 (1911).

FISCHER, H. und W. NIKOLOWSKI: Kollagenes und reticulohistiocytäres Gewebe bei Kraurosis penis. Arch. klin. exp. Derm. 205, 605 (1958).

FLEGEL, H.: Histogenetische Studie zum Lichen sclerosus. Dermat. Wschr. 138, 771 (1958).

FREUND, F.: White spot disease. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 76, 409 (1951).

FREUND, F.: White spot disease mit sklerodermieartiger Phimose. Dermat. Wschr. 126, 643 (1952).

GANS, O. und G. K. STEIGLEDER: Histologie der Hautkrankheiten. 2. Auflage Bd. II, 306 Berlin: Springer 1957.

GERTLER: Diskussion zu Höfs: Weissfleckenkrankheit (5 Fälle). Dermat. Wschr. 1960, 440.

GINSBURG, L.: Circumscribed Scleroderma (White Spot Disease) Leukoplakia of the Vulva. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 39, 903 (1939).

GOTTRON, H.: Circumscripte, coup de sabre-artige Sklerodermie mit Schleimhautbeteiligung bei einem 12-jährigen Mädchen. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 57, 566 (1937).

GOTTRON, H.: Kraurosis vulvae mit gleichzeitig bestehender White Spot Disease. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 58, 243 (1938).

GOUGEROT, H.: Lichen plan et sclérodermies. Bull. Soc. franç. Dermat. 1934, 37.

GOUGEROT, H., BURNIER, O. ELIASCHEFF: Sclérodermie atypique, non indurée, erythemateux et lilacée, pigmentée et achromique. Arch. dermato-syphiligr. Hôp. St. Louis 7, 51 (1935). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 52, 297 (1936).

GOUGEROT, H., KREMENTCHOWSKY et O. ELIASCHEFF: Association de sclérodermie atypique sous forme d'atrophie brillante (simulant une leucomélanodermie syphilitique du cou) et d'érythème annulaire centrifuge forme oedémateuse. Bull. Soc. franç. Dermat. 43, 634 (1936)

GRZYBOWSKI, M.: Über den sogenannten Lichen sclerosus. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 175, 222 (1937).

HALLOPEAU, H.: Du lichen plan et particulièrement de sa forme atrophique. Ann. Dermat. et Syph. (Paris) 8, 790 (1887).

HALLOPEAU, H.: Lichen plan scléreux. Ann. Dermat. et Syph. (Paris) 10, 447 (1889).

HALLOPEAU, H.: Sur un nouveau cas de lichen plan atrophique. Ann. Dermat. et Syph. (Paris) 3/7, 57 (1896).

HALLOPEAU, H.: Sur un nouveau cas de lichen de Wilson scléreux. Ann. Dermat. et Syph. (Paris) 4/9, 358 (1898).

HALTER, K.: Circumscripte Sklerodermie en plaque in Kombination mit kartenblattähnlicher, kleinfleckiger Sklerodermie. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 59, 8 (1938).

HAUSER, W.: "Atrophien" in Gottron-Schönfeld: Dermatologie und Venerologie. 1. Auflage, Bd. II/2, 876, Stuttgart: Thieme 1958.

HAUSER, W.: Zur nosologischen Stellung des Lichen sclerosus et atrophicus. Arch. klin. exp. Derm. 208, 44 (1958).

HERXHEIMER, K.: X. Kongress Dtsch. Dermatol. Ges. Frankfurt/M. (1908).

HJORTH, N.: Generalized scleroderma - white spot disease. Acta dermato-vener. (Stockh.) 36, 196 (1956). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 97, 91 (1956).

HOFFMANN, C. A.: Über Lichen sclerosus der weiblichen Genitalien. Dermat. Z. (Berlin) 21, 473 (1914).

JAMIESON: Ikonogr. dermat. (Kioto) 5, 39 (1910). Zit nach Miescher (1935).

JOHN, F.: Sklerodermie und vegetatives Terminalretikulum. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 188, 374 (1949).

JOHNSTON, J.C. and S. SHERWELL: White Spot Disease. J. cutan. Dis. 21, 302 (1903). Zit. n. Montgomery u. Hill (1940).

KETRON, L. W. and F. A. ELLIS: Kraurosis vulvae and White Spot Scleroderma. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 39, 904 (1939).

KOGOJ, F.: Lichen sclerosus (atrophicus) primitivus. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 169, 465 (1934).

KOGOJ, F.: Über die Stellung des Lichen sclerosus im System. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 173, 615 (1936).

KORTING, G. W.: Über keloidartige Sklerodermien nebst Bemerkungen über das etagenmässig differente Verhalten von einigen sklerodermischen Krankheitszuständen. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 198, 306 (1954).

KORTING, G. W.: "Sklerodermien" in Gottron-Schönfeld: Dermatologie und Venerologie. 1. Auflage, Bd. II/2, 887. Stuttgart: Thieme 1958.

KWIATKOWSKI, S. L.: Lichen sclerosus. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 171, 395 (1935).

KYRLE, J.: Vorlesungen über Histobiologie der menschlichen Haut und ihrer Erkrankungen. Bd. I, 141. Berlin: Springer 1925.

LAYMON, C. W.: Lichen sclerosus et atrophicus and related diseases. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 64, 620 (1951).

LAYMON, C. W. and C. FREEMANN: Arch. Derm. Syph. (Chicago) 49, 57 (1944). Zit. n. Callomon (1958).

LEVER, W. F.: Histopathology of the Skin. S. 65 und S. 307. Philadelphia - London - Montreal 1954.

LONGHI, A.: Contributo allo studio della malattir sclerodermica. Nota IV. La situazione vascolare cutanea. Arch. ital. Dermat. 26, 287 (1954). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 91, 337 (1955).

LONGHI, A.: Contributo alla studio della malattir sclerodermica. Nota II: L'angiopathia (rilievi capillaroscopici e fotopletismografici) Rass. Dermatol. 6, 265 (1953). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 93, 137 (1955/56).

LUTZ, W.: Lichen sclerosus - white spot disease - kartenblattähnliche und circumscripte Sklerodermien. Dermatologica (Basel) 92, 199 (1946).

LUTZ, W.: Lehrbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten. S. 284. Basel: Karger 1951.

LYNEN, P.: Inaug. Diss. Hamburg. Zit. n. Reich (1950).

MÁRAMAROSI, G.: Zit. n. Szodoray L. und C. Tuza (1960).

MAC KENNA, R. M. B. and B. F. RUSSEL: Lichen sclerosus et atrophicus treated with vitamin E. Proc. roy. Soc. Med. 41, 106 (1948). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 72, 303 (1949).

MIESCHER, G.: Weissfleckenkrankheit - Lichen sclerosus - White spot disease - kartenblattähnliche Sklerodermie. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 171, 419 (1935).

MIESCHER, G.: Über die Beziehungen der Weissfleckenkrankheit zur weissfleckigen Sklerodermie. Dermatologica (Basel) 97, 75 (1948).

MIESCHER, G.: Kartenblattähnliche Sklerodermie (Sclerodermia circumscripta superficialis). Dermatologica (Basel) 112, 527 (1956).

MILIAN: Bull. Soc. franç. Dermat. 7, (1909). Zit. n. Miescher (1935).

MILLER, R. F.: Lichen sclerosus et atrophicus with oral involvement. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 76, 43 (1957).

MONACELLI, M.: Su alcuni casi del cosi detto Lichen sclerosus e sui rapporti di questo con gli stati craurotici della vulva. Giorn. ital. Dermat. 75, 1419 (1934). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 51, 268 (1935).

MONACELLI, M.: Su l'atrofia nella white spot disease, Richerche interferometriche in tre casi questa affezione. Giorn. ital. Dermat. 76, 558 (1935). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 52, 436 (1936).

MONTGOMERY, H. and W. R. HILL: Lichen sclerosus et atrophicus. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 42, 755 (1940).

MONTGOMERY, H. and O. S. ORMSBY: White Spot Disease (morphaea guttata) and Lichen planus sclerosus atrophicus. J. cutan. Dis. 25, (1907). Zit. n. Montgomery u. Hill (1940).

MUSGER, A.: Zur Frage der Weissfleckenkrankheit. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 174, 76 (1936).

MUSSO, L. A.: A contribution to the pathogenesis of the changes in the collagen-groundsubstance equilibrium in morphaea (Scleroderma) Brit. J. Dermat. 66, 377 (1954).

NAGY, F.: Zit. n. Szodoray und Tuza (1960).

NOMLAND, R.: Lichen sclerosus et atrophicus (Hallopeau) and related cutaneous atrophies. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 21, 575 (1930).

O'LEARY, P. A., H. MONTGOMERY and W. E. RAGSDALE jr.: Dermatohistopathology of various types of Scleroderma. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 75, 78 (1957).

O'LEARY, P. A. and R. NOMLAND: A clinical study of 103 cases of scleroderma. Amer. J. Med. Sci. 180, 95 (1930).

ORMEA, F.: Zur Pathogenese der diffusen Sklerodermie. Acta neurovegetativa (Wien) 2, 41, 386 (1951). Hautarzt 3, 301 (1952).

PAUTRIER, L. M. und F. WORINGER: White spot disease associé à des lèsions a type de "kraurosis vulvae". Bull. Soc. franç. Dermat. 44, 232 (1937).

PETGES, G.: La morphée en gouttes et le White spot disease. Ann. Dermat. Syph. (Paris) 44, 415 (1913).

RAVITS, H. G. and A. L. WELSH: Lichen sclerosus et atrophicus of the mouth. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 76, 56 (1957).

REICH, H.: Über das Krankheitsbild der Sclerodermia circumscripta pemphigoides (Morphaea bullosa). Dermat. Wschr. 121, 486, 505 (1950).

RIECKE, E.: Zur Kenntnis der Weissfleckenkrankheit (White spot disease). Arch. Derm. Syph. (Berlin) 99, 181 (1910).

ROMHANYI und Mitarb.: Zit. n. Szodoray u. Tuza (1960).

ROSSETTI, C.: Considerazioni su un caso di lichen sclerosus. Minerva dermat. (Torino) 31, 326 (1956).

RUBIN, L.: Linear scleroderma: Associated with abnormalities of the spine and nervous system. Arch. Derm. Syph. (Chicago) 58, 1 (1948).

SAUCAZ, M.: Sclérodermie en gouttes ou lichen atrophicus. Bull. Soc. franç. Dermat. (Paris) 62, 88 (1955).

SELÉNYI, A.: Über die für die Lokalisation verantwortlichen Faktoren bei der umschriebenen Sklerodermie. Dermatologica (Basel) 119, 115 (1959).

SEVILLE, R. H.: Progressive symmetrical sclerodermia with sclerodermatous nodules. Brit. J. Dermat. 63, 407 (1951).

SZODORAY, L.: Kraurosis vulvae mit "White spot disease". Orv. Hetil 1939, 836. Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 64, 284 (1940).

SZODORAY, L. und C. TUZA: Über die Histochemie der Sklerodermie. Hautarzt 11, 63 (1960).

SCHALLOCK, G. und H. LINDNER: Beitrag zur Frage der Entmischungszustände in den Grundsubstanzen des Bindegewebes. Die Medizinische 1957, 12.

SCHUBERT, M.: Zur Kenntnis des Lichen sclerosus atrophicans (Weissfleckenkrankheit). Dermat. Wschr. 103, 1654 (1936).

STOUGTHON, R.B. and G. WELLS: J. invest. Dermat. 14, 37 (1950). Zit. n. Braun-Falco (1954).

STOWERS: Congr. internat. de Londres (1896). Zit. n. Miescher (1935).

STREITMANN, B.: Lichen sclerosus und Vulvaatrophie. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 198, 199 (1954).

THIES, W.: Neurohistologische Studien beim Lichen sclerosus et atrophicus, oberflächlicher, kleinfleckiger Sklerodermie und diffuser Sklerodermie mit vergleichender Betrachtung der Pathogenese. Z. Haut-Geschl. krkh. 28, 37 (1960).

TRAPL, J.: Lichen sclerosus et atropicus primitivus. Acta dermatovenerol. 28, 619 (1948). Zbl. Haut-Geschl. krkh. 74, 262 (1950).

UNNA, P.G.: Kartenblattähnliche Sklerodermie in "Histopathologie der Hautkrankheiten". Berlin: Hirschwald 1894.

VIGNOLO-LUTATI, K.: Über den sog. Lichen albus von v. Zumbusch. Dermat. Wschr. 54, 661 (1912).

WALLACE, E.G. and R. NOMLAND: Arch. Derm. Syph. (Chicago) 57, 240 (1948).

WALLACE, H.J. and J.W. WHIMSTER: Brit. J. Dermat. 63, 241 (1951).

WARDE, W.B.: Ein Fall von multipler circumscripter Sklerodermie. Dermat. Wschr. 35, 419 (1902).

WEISSENBACH, R.J., P. FERNET, L. TAULONG: Phimosis scléreus ("kraurosis penis"). Bull. Soc. franç. Dermat. 1936, 1630.

WESTBERG, F.: Einfall von mit weissen Flecken einhergehender, bisher nicht bekannter Dermatose. Monatsheft f. prakt. Dermat. 33, 355 (1901). Zit. n. Hauser (1958).

WRIGHT, C.S.: Lichen sclerosus et atrophicus (May 1952). Morphaea? Arch. Derm. Syph. (Chicago) 69, 248 (1954). Ref. Zbl. Haut-Geschl. krkh. 89, 183 (1954).

ZARUBIN, V.J.: Zur Histologie der Sclerodermia circumscripta. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 55, 49 (1901).

v. ZUMBUSCH, L.: Über den Lichen albus, eine bisher unbeschriebene Erkrankung. Arch. Derm. Syph. (Berlin) 82, 339 (1906).

TABELLE (Teil 1)

Laufende Nummer	Name	Alter des Patienten	Geschlecht	Alter d. Effl. (Monate)	Klinisches Bild und Lokalisation	Monate n. d. 1. Unters.	Katamnese	Behandlung	Erfolg	Histologischer Befund: Epidermis	Oberflächlichster Anteil des Coriums: Infiltrate: Grundsubst.	Gefässe	Elastika	Intensität	Schicht der massiven Infiltration: Infiltrate: Grundsubst.	Gefässe	Elastika	Intensität	darunterliegende Schichten des Coriums: Infiltrate: Grundsubst.	Gefässe	Elastika	Intensität	Diagnose
1	Georg S.	14	m		weisse pergamentartige Herde, am Rand Papeln re. Schulter, Nacken, Beuges. d. re. Unterarms.					atrophisch	oed	dil	f	-	Lymphoz. Histoz.	oed	dil	f	++	Rundzel. (Lymphoz.)	n	obl	erh	-	Rundz. PV.	L. scl. atr.
2	Centa W.	62	f	48	dichtstehende linsengr. Papeln, weisse pergamentartige lichenificierte Herde im Halsausschnitt und Nacken	40	Auftreten neuer Papeln. Herd im Nacken pergamentartig.		" B	oed	dil	f R	-	Lymphoz.	oed	dil	f	+	Rundzel. (Monoz.)	n	obl	erh	-	Rundz.	L. scl. atr.
3	Franziska N.	55	f	1	weisse linsengr. schuppende Papeln m. zentr. Atrophie, Brustausschnitt, Rücken li.			Novokain	- "	oed	dil	f	-	Lymphoz.	oed	dil	f	+	Rundzel.	n	obl	erh	-	Rundz. PV	L. scl. atr.
4	Therese R.		f						"	oed	dil	f	-	Histoz. Lymphoz.	oed	dil	f	+	Lymphoz.	n	n	erh	+	Rundz. PV	L. scl. atr.
5	Josepha S.	48	f	12	handtellergr. Herd mit lichenificierter Oberfläche, der sich aus rötlichen bis weisslichen Papeln bildete auf d. Schulter li.				"	oed	dil	f R	-	Lymphoz.	oed		f	++	Lymphoz. Plasmaz.	n	obl	erh	-	Lymphoz. PV	L. scl. atr.
6	Mathias A.	58	m	24	weisslich bis rötliche Papel, derb linsengr. am Präputium.	-		Excision	+ "	oed	obl dil	f	+	Mastzel. Lymphoz.	oed	dil	f	++	Lymphoz. Histoz.	n	dil obl	erh	-	Rundz. PV	L. scl. atr.
7	Julia M.	42	f	12	5-markstückgrosser weisslicher erhabener Herd mit Oberflächenfältelung am Nacken re.	72	weisslicher gefelderter Herd, keine Ausbreitung	Novokain Penicillin	- - "	oed	dil	f	-	Lymphoz.	oed	obl	f	++	Rundz.	n	obl	erh	+	Rundz. PV	L. scl. atr.
8	Emma F.	57	f	27	zahlreiche polygonale, bis erbsengr. Papeln, mosaikartig gefelderte Herde, im Nacken, in den Ellenbeugen, Leistenbeugen, Streckseite des re. Oberschenkels.				"	oed	dil	f	-	Lymphoz. Histoz.	oed	obl	f	++	Lymphoz. Histoz.	n	obl	erh	-	Rundz. PV	L. scl. atr.
9	Elisabeth H.	54	f	12	weisse bis rötliche erhabene confluierende Papeln mit zentr. Hornzapfen, Halsausschnitt li. Schulter u. li. Brust.	24	neue Herde m. atrophischer u. gefelderter Oberfläche, am Rand neue Papeln.	Penicillin	- "	oed	dil	f R	-	Lymphoz. Histoz.	oed	dil	f	++	Lymphoz. Histoz.	n	n	erh	+	Lymphoz. PV	L. scl. art.
10	Josephine H.	63	f	18	pflaumengr. weisslich glänzende Herde, mosaikartig gefeldert., Papeln am Rand. Symmetrisch beide Halsseiten, Brustausschnitt, über beiden Schlüsselbeinen.	24	kaum noch Papeln, gefelderte und atrophische Herde.	Bellergal Penicillin	- - "	oed	dil	f R	-	Lymphoz. Histoz.	oed	obl	f	+	Rundz.	n	dil obl	erh	-	Rundz. PV	L. scl. atr.
11	Julie Sch.	75	f	36	erhabener handtellergrosser gefelderter infiltrierter Herd am Gesäss neben Rima ani.	36	Gesässherd vergrössert, neue Papeln ü. Sternum, erhaben.	Penicillin	- " B	oed	dil	f	+	Histoz. Lymphoz.	oed	dil	f	++	Lymphoz. Histoz.	n	dil	erh	+	Histoz. Lymphoz.	L. scl. atr.
12	Friedrich S.		m						" B	oed	dil	erh	+	Histoz. Lymphoz.	oed	obl	f	+	Rundz.	n	n	erh	-	Rundz. PV	L. scl. atr.
13	Brigitte K.		f						"	oed	dil	rar	-	Histoz.	oed	dil	f	++	Histoz.	n	obl	erh	-	Lymphoz. PV	L. scl. atr.

TABELLE (Teil 2)

Laufende Nummer	Name	Alter des Patienten	Geschlecht	Alter d. Effl. (Monate)	Klinisches Bild und Lokalisation	Monate n. d. 1. Unters.	Katamnese	Behandlung	Erfolg	Histologischer Befund: Epidermis	Oberflächlichster Anteil des Coriums: Grundsubst.	Gefässe	Elastika	Infiltrate: Intensität	Infiltrate	Schicht der massiven Infiltraten: Grundsubst.	Gefässe	Elastika	Infiltrate: Intensität	Infiltrate	darunterliegende Schichten des Coriums: Grundsubst.	Gefässe	Elastika	Infiltrate: Intensität	Infiltrate	Diagnose
14	Wilhelmine K.		f							atrophisch	oed	dil	erh	(+)	Lymphoz.	oed	dil	f	(+)	Rundz.	n	obl	erh	+	Rundz. PV	L. scl. atr.
15	Hedwig R.	65	f	6	mosaikartig gefelderte und atrophische Herde in der Haut über den Glutaei li.					"	oed	dil	erh	-	Lymphoz.	oed	obl	f	+	Lymphoz. Histoz.	n	obl	erh	(+)	Lymphoz. Histoz. PV	L. scl. atr.
16	Andreas E.	56	m	4	am Praeputium derber weisser wulstartiger Ring			Excision	+	" B	oed	dil	erh	-	Lymphoz.	oed	obl	f	++	Rundz.	n	dil	erh	++	Rundz. PV	L. scl. atr.
17	Joseph K.		m							"	oed	dil	rar	-	Histoz.	oed	dil	f	++	Rundz.	n	dil	erh	-	Rundz. PV	L. scl. atr.
18	Franz B.		m		mehrere 5-markstückgrosse Herde im Nacken.					"	ho	dil	rar	-	Fibrobl.	ho	obl	erh	(+)	Rundz. PV	n	obl dil	erh	-	Rundz. PV	Sklerodermie
19	Georg W.	48	m	10	bohnen- bis markstückgrosse, verhärtete opak glänzende Flecken, mit Lilac-Ring. Befall nur Extremitäten.					(")	oed	dil	rar	-	Histoz.	ho	obl	erh	(+)	Rundz. PV	n	obl	erh	-	Rundz. PV	Sklerodermie
20	Anna M.	46	f	12	am Nacken, Rücken, an den Flanken, über d. Steissb. grosse rauhe Flecken umgeben von verschiedengestalteten gelblichen Fleckchen.	60	Reste am Rükken über d. Wirbelsäule, daneben unregelmässige gelbliche Fleckchen	Penicillin	++	"	ho	dil	erh	-	Rundz.	ho	obl	erh	-	Rundz. PV	n	obl	erh	-	PV Rundz.	Sklerodermie
21	Ursula K.	60	f	24	scharf begrenzte bläulichrote Herde mit gerpamentartiger Oberfläche an den Flanken, der Leistengegend, über beiden Oberschenkeln.	48	weitere Ausbreitung auf Mammae u. Achselhöhlen	Penicillin	+	"	ho	obl	erh	(+)	Rundz.	ho	obl	erh	(+)	Rundz. PV	ho	obl	erh	-	Lymphoz. PV	Sklerodermie
22	Joseph E.	51	m	5	An Brust, Abdomen, Schulter, Nacken, unter den Achselhöhlen bis handtellergrosse Herde mit brauner, livider und mit atrophischer Oberfl.			Penicillin	-	"	ho	dil	erh	-	Rundz.	ho	dil	erh	+	Rundz. PV	n	obl	erh	+	Rundz. PV	Sklerodermie
23	Rosa L.		f							"	oed	dil	erh	-	Lymphoz.	ho	obl	erh	(+)	Rundz. PV	n	obl	erh	(+)	Rundz. PV	Sklerodermie
24	Heribert R.		m							"	oed	dil obl	erh	-	Lymphoz.	ho	obl	erh	-	Lymphoz. PV	n	n	erh	-	Lymphoz. PV	Sklerodermie
25	Elisabeth W.	65	f	2	streifenförmig angeordnete bis bohnengr. Flecken und grössere Herde versch. Beschaffenheit über dem Kreuzbein, unter den Achselhöhlen, am Abdomen			Penicillin	?	"	oed	dil	erh	-	Histoz. Lymphoz.	ho	obl	erh	-	Lymphoz. Histoz. PV	n	obl	erh		Lymphoz. Histoz. PV	Sklerodermie
26	Mathilde W.	57	f	2	streifenförmige sklerodermatische Einlagerungen Beuges. d. li. Oberschenkels u. re. Unterarmes	60	Am Stamm Aussaat zahlreicher linsengrosser gelblicher Flekken	Penicillin	+	"	oed	dil	erh f	-	Fibrobl. Eosinop.	ho	obl dil	erh f	(+)	Rundz. PV	ho	obl	erh	(+)	Rundz. PV	Sklerodermie

Zeichenerklärung zur Tabelle

B : blasige Abhebung der Epidermis durch Flüssigkeit,

oed : interfibrilläres Ödem in der Grundsubstanz,

ho : intrafibrilläres Ödem der Grundsubstanz mit Verbreiterung der kollagenen Fasern,

dil : dilatiert,

obl : obliteriert,

f : fehlt,

erh : erhalten,

rar : rarefiziert,

R : Reste der Elastica unter der Epidermis,

n : normal,

PV : vorwiegend perivasculäre Anordnung der Infiltrate,

Intensität der Infiltrate:

- : spärlich,

+ : deutlich ausgeprägt,

++ : massives Infiltrat.

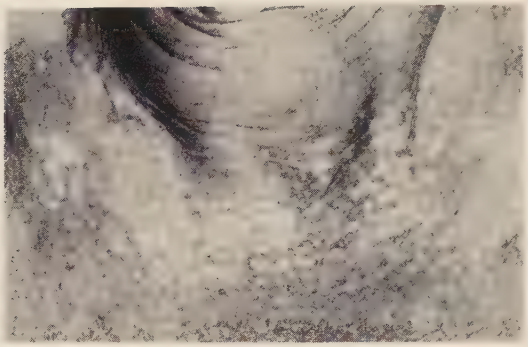

Abb. 1a

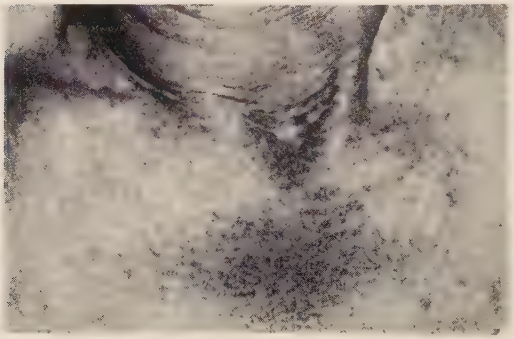

Abb. 1b

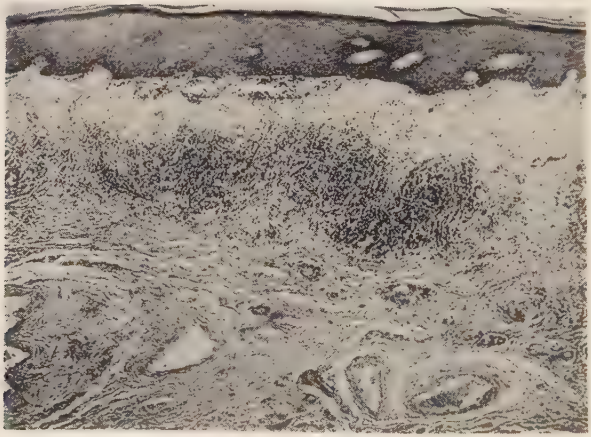

Abb. 1c

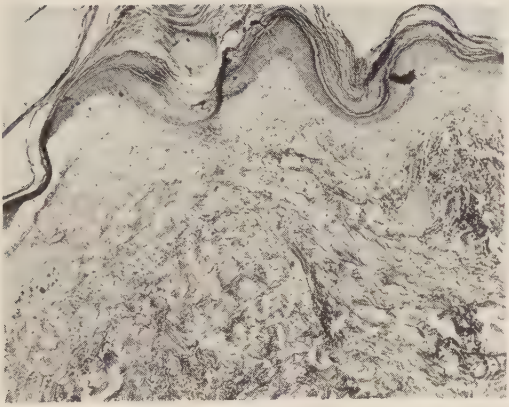

Abb. 2

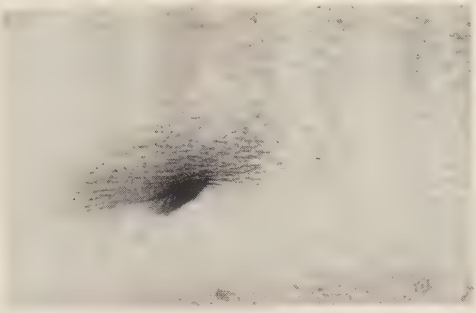

Abb. 3a

Abb. 3b

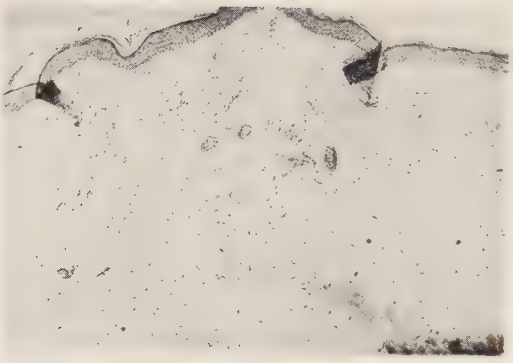

Abb. 3c

Abb. 3d

Abb. 4a

Abb. 4b

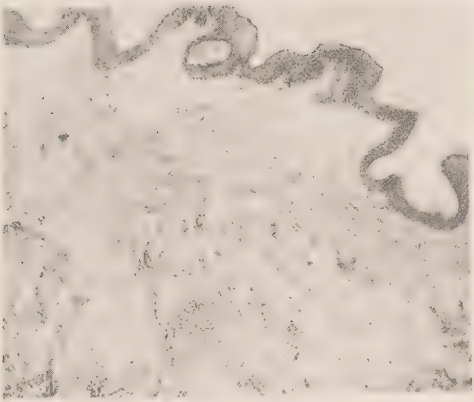

Abb. 4c

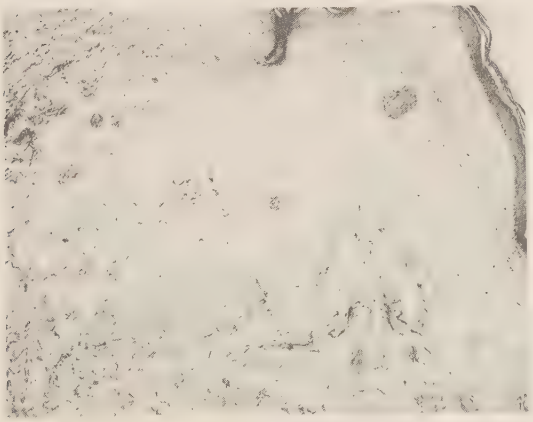

Abb. 4d

Legenden zu den Abbildungen

Abb. 1a: Fall 1, Josephine H., Lichen sclerosus et atrophiçus. Befund am 4. 6. 56: Neben deutlich erhabenen, polygonalen, weisslichen Papeln, vor allem in den seitlichen Halspartien durch Konfluenz entstandene, grössere Plaques mit fein gefältelter Oberfläche erkennbar.

Abb. 1b: Fall 1, Josephine H., Lichen sclerosus et atrophicus. Befund am 11. 8. 58: Neben einzelnen frischen Knötchen in der Umgebung der Strumektomienarbe vorwiegend eingesunkene, weissliche Flecken mit gefältelter Oberfläche.

Abb. 1c: Fall 1, Josephine H., Lichen sclerosus et atrophicus. Epidermis abgeflacht. Subepidermal eine kernarme, ödematöse Bindegewebszone mit Spaltbildungen an der Epidermis-Cutisgrenze und einem darunter gelegenen, recht massiven, vorwiegend lymphocytären bandartigen Infiltrat.
Hämatoxylin-Eosin. Lupenvergrösserung. Numerische Apertur 0, 25. Panphot.

Abb. 2: Fall 2, Hedwig R.. Lichen sclerosus et atrophicus. Biopsie aus dem Herd der Glutäalregion. Hornschicht lamellös aufgesplittert, teilweise verbreitert mit follikulären Hornpfröpfen. Rete Malpighii abgeflacht, Papillarkörper verstrichen. Subepidermal ein stärkeres Ödem mit Spaltbildung an der epidermocutanen Grenzfläche und einem darunter gelegenen stärkeren lymphocytären Infiltrat (am rechten Bildrand Mitte). Elastica grösstenteils erhalten, in der oberen Cutis allerdings rarefiziert.
Elasticafärbung nach Weigert. Lupenvergrösserung. Numerische Apertur 0, 25. Panphot.

Abb. 3a: Fall 3. Elisabeth W.. Kleinfleckige Sklerodermie. Vorwiegend streifenförmig angeordnete weissliche Bezirke in der Umgebung des Nabels.

Abb. 3b: Fall 3. Elisabeth W.. Kleinfleckige Sklerodermie. Flach papulöse, bräunliche Effloreszenzen an der rechten seitlichen Brustwand unterhalb der rechten Achselhöhle.

Abb. 3c: Fall 3. Elisabeth W.. Kleinfleckige Sklerodermie. Epidermis abgeflacht. Teils stärkeres interfibrilläres Ödem der oberen Cutis, stellenweise Sklerosierung der kollagenen Fasern. Erhebliche Erweiterung der Lymphspalten und kleinen Venen und einzelner Capillaren. Auffallend die spärlichen Zellansammlungen um die Gefässe. Hämatoxylin - Eosin, Lupenvergrösserung, numerische Apertur 0, 20. Panphot.

Abb. 3d: Fall 3. Präparat wie Abb. 3c. Die elastischen Fasern sind weitgehend erhalten, vielfach gestreckt, an einigen Stellen aufgesplittert, oder fragmentiert. Elasticafärbung nach Weigert. Numerische Apertur 0,45. Panphot.

Abb. 4a: Fall 4. Mathilde W.. Kleinfleckige Sklerodermie. Zahlreiche dichtstehende, teils streifenförmig oder spritzerartig, teils zu grösseren unregelmässig gestalteten Plaques zusammengeflossene weissliche Flecken im Bereich der Bauchhaut.

Abb. 4b: Wie Abb. 4a. Stecknadelkopf- bis hirsenkorngrosse, weissliche, vielfach zu landkartenähnlichen Plaques zusammengeflossene Herde an der rechten Brustseite nahe der Achselhöhle.

Abb. 4c: Fall 4. Mathilde W.. Kleinfleckige Sklerodermie. Epidermis gering atrophisch mit follikulären Hornpfropfen. Subepidermal eine stärkere ödematöse Bindegewebszone, darunter Homogenisierung und Sklerosierung der kollagenen Fasern. Mässige lymphocytäre Zellansammlung nahe einem Schweissdrüsenausführungsgang und einem Talgdrüsenknäuel.
Hämatoxylin-Eosin. Lupenvergrösserung. Numerische Apertur 0,25. Panphot.

Abb. 4d: Gleiches Präparat wie Abb. 4c.
Teilweiser Schwund der elastischen Fasern infolge des Ödems im mittleren Corium.
Elasticafärbung nach Weigert. Lupenvergrösserung. Numerische Apertur 0,25. Panphot.

Herrn Dozenten Dr. W. THIES danke ich auf diesem Wege vielmals für die hilfreiche Unterstützung bei der Auswahl der Fälle und bei der Gliederung der Dissertation, sowie für die laufende Kritik während des Entstehens der Arbeit.

Herrn Dozenten Dr. H. RÖCKL danke ich für die Übernahme des Referates und Herrn Professor Dr. A. MARCHIONINI für die Ausübung des Correferates.

LEBENSLAUF

Am 28. September 1934 wurde ich in München geboren. Mein Vater, Ludwig Rossmann war damals Feuerwerker bei der deutschen Wehrmacht. Die Volksschule besuchte ich in München. Am 8.1.1946 trat ich in die 1. Klasse der Klenze-Oberrealschule in München ein; 1953 bestand ich hier das Abitur.

Im Wintersemester 1953/54 begann ich das Medizinstudium in München. Ich verbrachte meine ganze Studienzeit in München. Im März 1956 bestand ich hier das Physikum, im Januar 1960 das Staatsexamen.

Anfang Februar 1960 nahm ich meine erste Medizinalassistentenstelle an der II. Medizinischen Universitätsklinik München an. Hier blieb ich bis Ende August. Seither arbeite ich im Städt. Krankenhaus München r.d.I. zuerst auf der internen, jetzt auf der chirurgischen Abteilung.